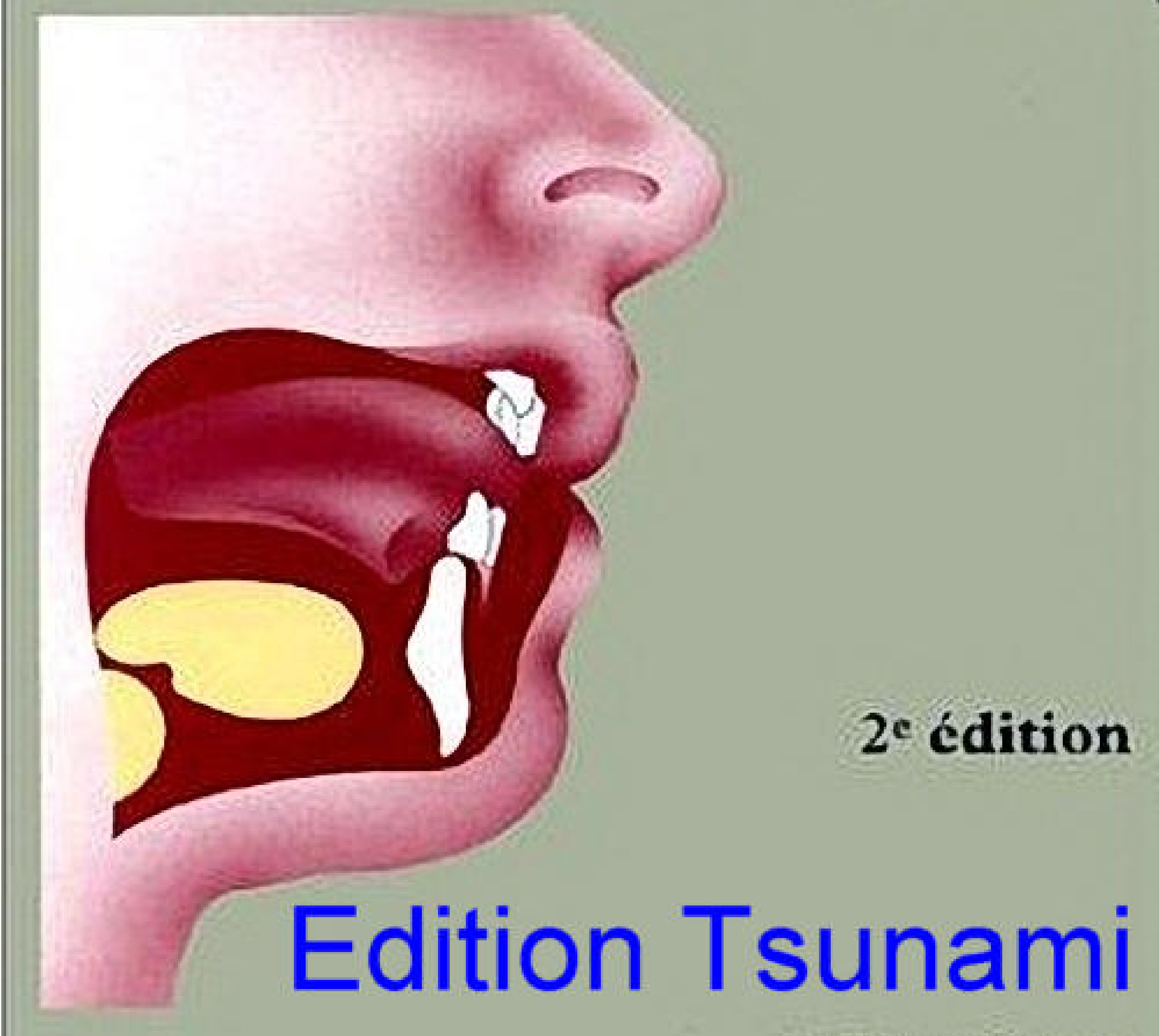
Atlas des maladies buccales

Georges Laskaris



2e édition

Edition Tsunami

Médecine-Sciences
Flammarion

من صنع إليكم معروفا فكافئوه

فإن لم تجدوا ما تكافئونه

فادعوا له حتى تروا أنكم قد كافأتموه

Sommaire

1. Variations anatomiques normales

Linea alba (ligne blanche)

La ligne blanche est une ligne en relief de la muqueuse buccale normale, s'étendant de la commissure labiale jusqu'aux troisièmes molaires et située au niveau de la ligne d'occlusion. Cliniquement, elle se présente comme une ligne en relief, bilatérale, de couleur identique à celle de la muqueuse avoisinante ou légèrement blanche. La consistance de cette ligne est normale à la palpation (Fig. **1**).

La ligne blanche se rencontre plus fréquemment chez les sujets obèses dont la muqueuse buccale est légèrement comprimée sur le bord occlusal des dents dont elle épouse le relief.

Pigmentation normale de la muqueuse buccale

La mélanine, pigment produit par les mélanocytes, se trouve normalement au niveau de la peau et de la muqueuse buccale. Une augmentation de dépôts de mélanine au niveau de la muqueuse buccale accompagne certaines maladies. Toutefois, chez les sujets de race noire ou à la peau très pigmentée, il est normal de constater au niveau de la muqueuse buccale la présence de plages noires ou brunes sans que cela soit pathologique (pigmentation d'origine ethnique). De même, chez les sujets de race blanche en bonne santé, il est possible de constater la présence de plages colorées noires ou brunes de taille variable, distribuées en différents endroits de la cavité buccale, gencive, joue, palais et, moins fréquemment, la langue, le plancher buccal et les lèvres (Fig. **2**). Cette pigmentation est plus marquée dans les zones de pression ou de frottement et augmente avec l'âge.

Les diagnostics différentiels à écarter sont les suivants : maladie d'Addison, nævus pigmenté, mélanome, coloration due à des dépôts métalliques, ou coloration médicamenteuse et lentigo malin.

Leucœdème

Le leucœdème est un aspect particulier, non pathologique, de la muqueuse buccale, dû à une augmentation d'épaisseur de l'épithélium et à un œdème intracellulaire de la couche de Malpighi. Le leucœdème atteint généralement la muqueuse buccale dans sa quasi totalité, mais plus rarement la langue et les lèvres.

Cliniquement, la muqueuse présente une teinte opalescente ou blanc-grisâtre, avec un aspect très finement plissé que l'on peut faire disparaître en tendant la joue (Fig. **3**). Le leucœdème présente une consistance normale à la palpation et il ne doit pas être confondu avec une leucoplasie ou un lichen plan.

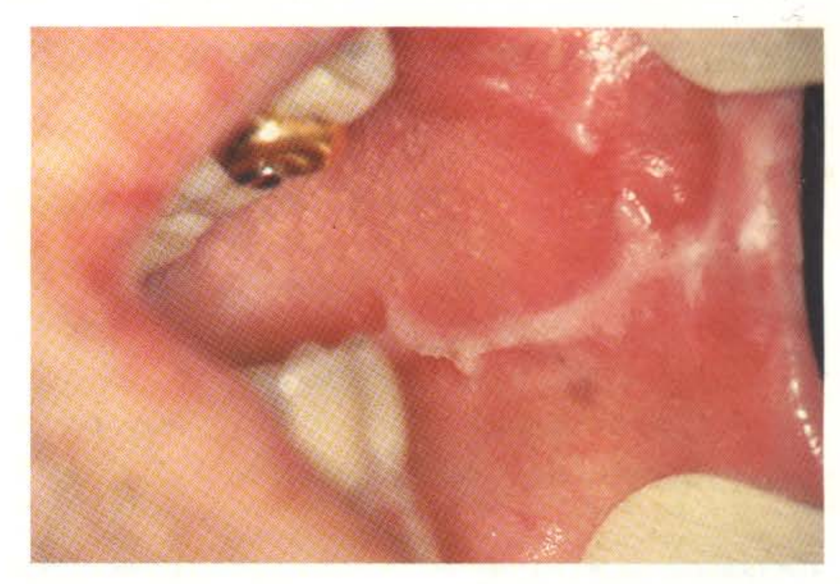


Fig. **1**. Ligne blanche.



Fig. **2**. Pigmentation ethnique de la gencive.

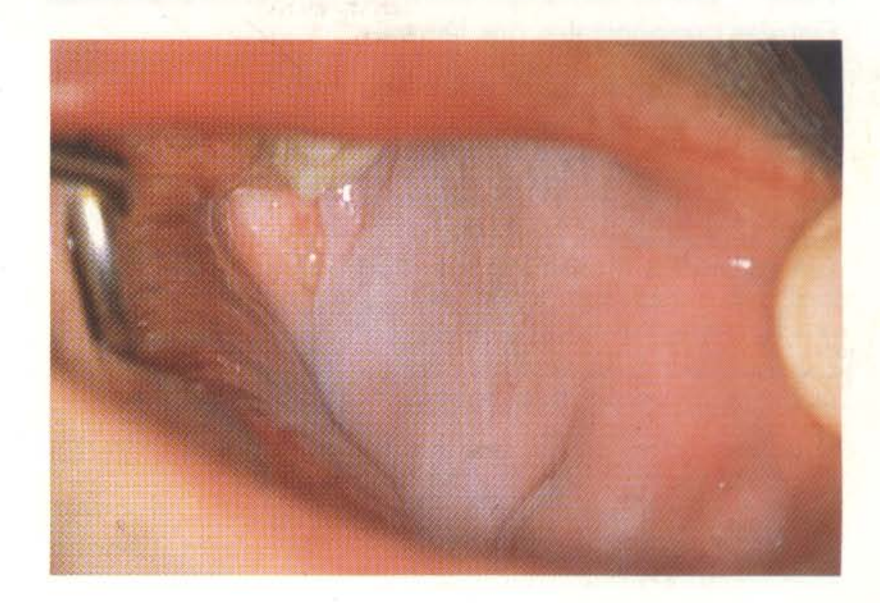


Fig. **3**. Leucœdème de la muqueuse buccale.

2. Anomalies de développement

Granulations de Fordyce

Les granulations de Fordyce sont une anomalie de développement caractérisée par la présence de glandes sébacées hétérotopiques dans la muqueuse buccale. Cliniquement, il s'agit de multiples petits grains jaunâtres légèrement saillants, bien circonscrits, rarement coalescents et formant des grappes (Fig. **4**). Ils sont situés le plus souvent sur le versant muqueux de la lèvre supérieure, dans les régions rétrocommissurales, et sur la face interne des joues en regard des molaires, d'une façon symétrique.

Ils s'observent chez 80 % des individus sans distinction de sexe. Ces granulations sont asymptomatiques et sont découvertes fortuitement par les patients. Avec l'âge, elles peuvent devenir plus saillantes mais elles ne doivent pas inquiéter les malades.

Les diagnostics différentiels à écarter sont : le lichen plan, la candidose et la leucoplasie.

Traitement. Cette anomalie ne requiert aucun traitement.

Fistules congénitales des lèvres

Les fistules congénitales des lèvres sont une malformation de développement très rare qui peuvent être isolées ou associées à des fistules des commissures, à une fissure labiale ou vélopalatine. Cliniquement, il s'agit de dépression uni- ou bilatérale de la zone rouge de la lèvre inférieure (Fig. **5**). Une petite quantité de sécrétion muqueuse peut s'accumuler au fond de la fistule. La lèvre peut être augmentée de volume et présenter un aspect œdematié.

Le traitement, à visée esthétique uniquement, est constitué par l'ablation chirurgicale.

Ankyloglossie

L'ankyloglossie est une anomalie congénitale rare, liée à une brièveté du frein de la langue qui peut être amarré à la pointe de la langue (Fig. **6**). Dans ce cas le frein est souvent épais et fibreux. Quelquefois, il s'agit d'une fusion entre la langue et le plancher de la bouche ou la muqueuse alvéolaire. Cette malformation entraîne des difficultés d'élocution.

Traitement. Le traitement chirurgical est constitué par la frénectomie.



Fig. **4**. Granulations de Fordyce de la muqueuse buccale.



Fig. **5**. Fistules congénitales de la lèvre inférieure.



Fig. **6**. Ankyloglossie.



Fig. **7**. Fente labiale.

Fente labiale

Cette malformation congénitale atteint le plus fréquemment la lèvre supérieure et très rarement la lèvre inférieure (Fig. **7**). Elle est rarement isolée mais fréquemment associée à une fente palatine. Cette anomalie, isolée ou associée à une fente palatine, atteint entre 0,52 et 1,34 enfant sur 1000 naissances.

Cette fissure est uni- ou bilatérale, complète ou incomplète.

Un traitement chirurgical précoce corrige le préjudice esthétique et les problèmes fonctionnels.

Fente vélopalatine

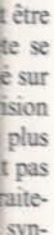
Cette malformation congénitale est due à un défaut de fusion des deux bourgeons embryonnaires palatins. La cause reste inconnue, l'hérédité semble cependant jouer un rôle. Cliniquement, les patients présentent une fente située sur la ligne médiane du palais, dont l'étendue est plus ou moins importante (Fig. **8**). La luette bifide en est la manifestation mineure et peut être isolée ou associée à des malformations plus sévères (Fig. **9**).

La fente vélopalatine peut être également associée à une fente labiale. La fente vélopalatine isolée affecte de 0,29 à 0,56 enfant sur 1000 naissances. Elle peut affecter le voile du palais, le palais dur ou les deux ensemble. Des difficultés à l'élocution, lors de l'alimentation, et un retentissement psychologique sont possibles.

Traitement. Une correction chirurgicale précoce est recommandée.

Langue bifide

Cette malformation congénitale est rare et peut être complète ou incomplète. La forme incomplète se présente comme un sillon médian profond situé sur la face dorsale de la langue ou comme une division de la pointe de la langue (Fig. **10**). Il s'agit le plus souvent d'une petite malformation n'entraînant pas de gêne fonctionnelle et ne nécessitant pas de traitement. La langue bifide peut être associée au syndrome orodigitofacial.



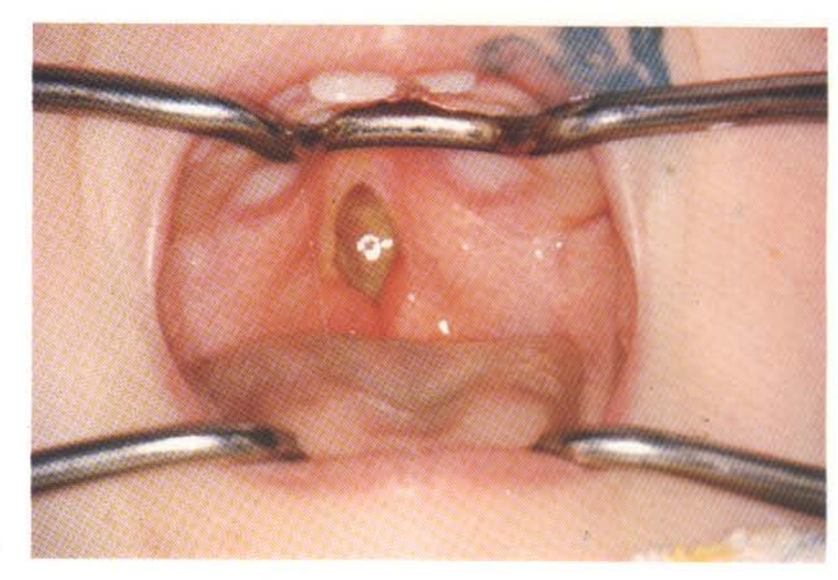


Fig. **8**. Fente palatine.



Fig. **9**. Luette bifide.



Fig. **10**. Langue bifide.

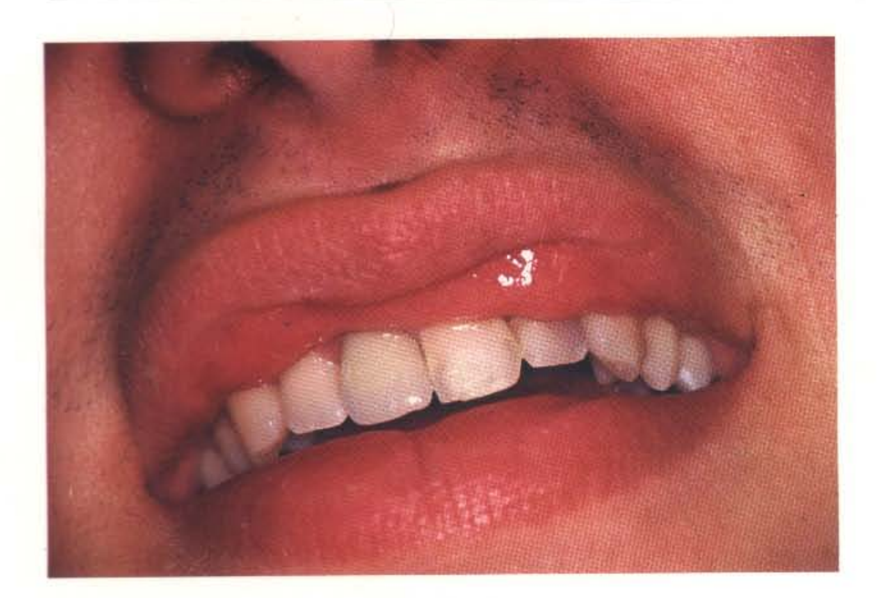


Fig. **11**. Double lèvre.

Double lèvre

La double lèvre est une malformation de la face interne de la lèvre supérieure réalisant un bourrelet saillant horizontal (Fig. **11**). Elle peut être congénitale ou post-traumatique. Cette anomalie se remarque pendant l'élocution et le sourire. Fréquemment, elle fait partie du syndrome d'Ascher.

Le traitement, à visée esthétique, est chirurgical.

Torus palatin

Le torus palatin est une malformation congénitale de cause inconnue. Il s'agit d'une exostose siégeant sur la ligne médiane du palais dur. Elle atteint 20 % des sujets et apparaît le plus souvent dans la troisième décade de la vie mais peut aussi survenir à tout âge. La dimension de l'exostose est variable ainsi que sa forme : elle peut être fusiforme, lobulée, nodulaire ou complètement irrégulière (Fig. **12**). L'exostose est bénigne et est constituée de tissu osseux recouvert par une muqueuse normale ; cependant elle peut s'ulcérer si elle subit un traumatisme. En raison de sa croissance très lente, cette lésion est asymptomatique et sa découverte est généralement fortuite lors d'un examen.

Aucun traitement n'est nécessaire, sauf en cas de gêne lors de la mise en place d'une prothèse partielle ou totale.

Torus mandibulaire

Le torus mandibulaire est une exostose recouverte par une muqueuse normale qui siège sur le versant lingual du maxillaire inférieur, généralement en regard des prémolaires (Fig. **13**). Le torus mandibulaire atteint 6 % des sujets et est bilatéral dans 80 % des cas.

Cliniquement, il s'agit d'une tumeur asymptomatique dont la taille et la forme sont variables.

Traitement. La résection chirurgicale n'est pas nécessaire, sauf en cas de gêne lors de la mise en place de prothèses dentaires.

Exostoses multiples

Les exostoses multiples sont rares et siègent sur la face vestibulaire du maxillaire supérieur. Ce sont de multiples petites protubérances nodulaires asymptomatiques, de consistance osseuse, recouvertes d'une muqueuse normale, qui siègent sous la ligne gingivo-vestibulaire (Fig. **14**).

Leur étiologie est inconnue ; elles sont bénignes et ne nécessitent aucun traitement.

Les exostoses multiples peuvent entraîner des difficultés lors de la mise en place de prothèses.

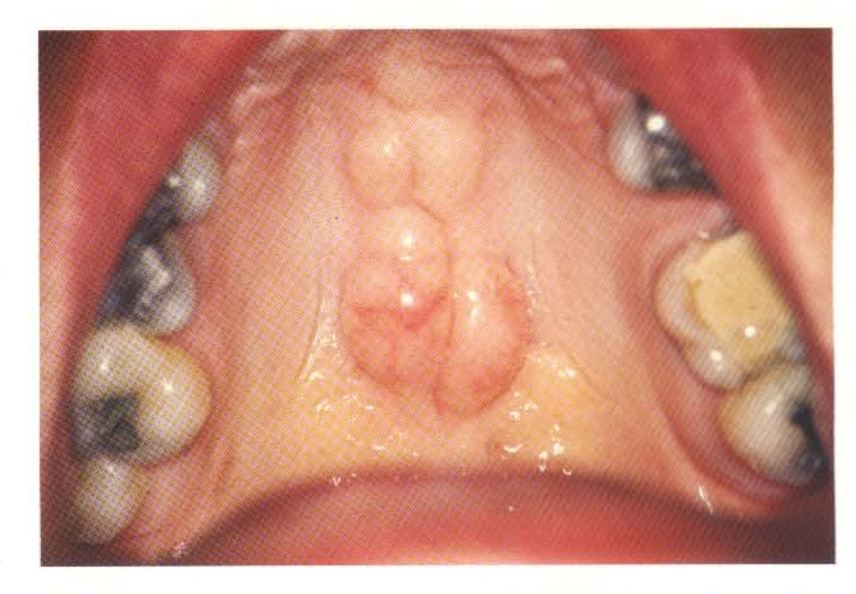


Fig. **12**. Torus palatin.

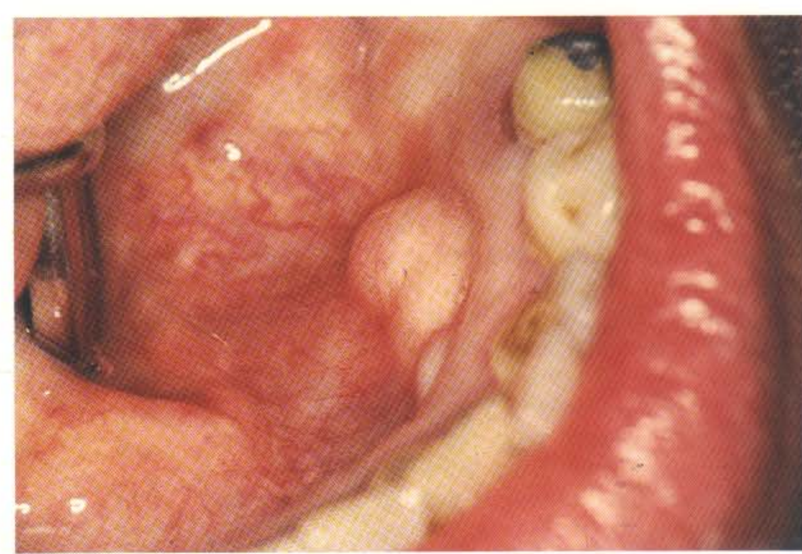


Fig. **13**. Torus mandibulaire.

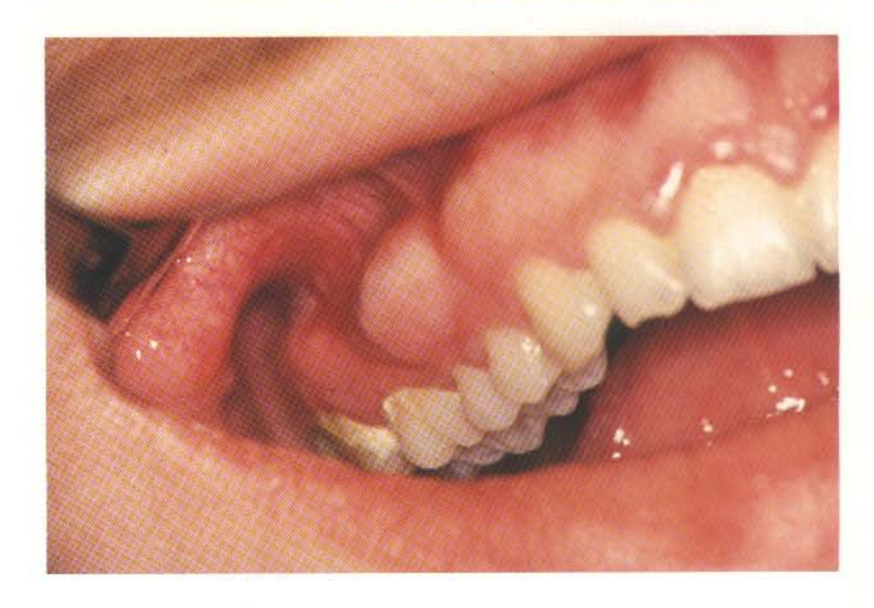


Fig. **14**. Exostoses multiples.

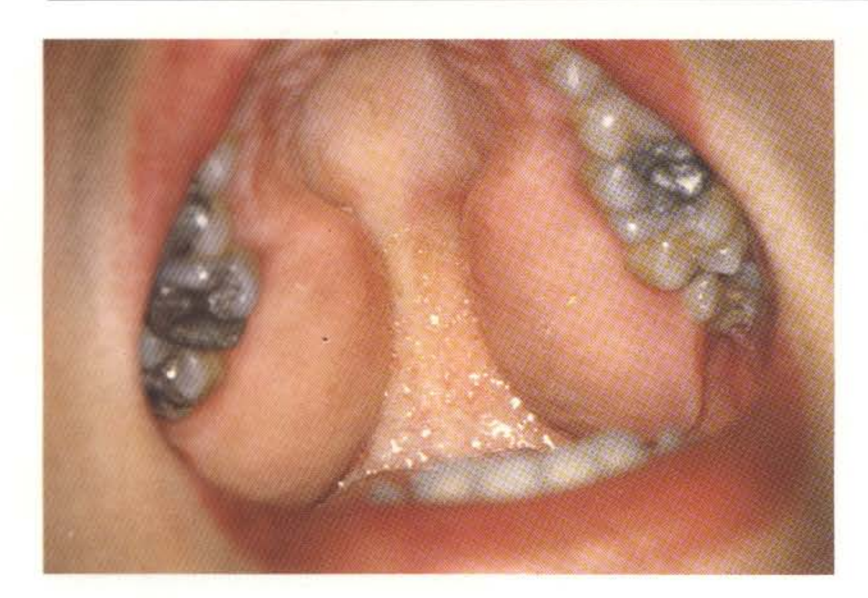


Fig. **15**. Malformation fibreuse congénitale des tubérosités maxillaires.

Malformation fibreuse congénitale

Cette anomalie fibreuse de développement est rare et consiste en une hypertrophie fibreuse qui siège généralement au niveau de la tubérosité du maxillaire supérieur. Elle apparaît comme une masse symétrique, bilatérale, indolore, ayant une surface lisse, ferme à la palpation. La muqueuse est de couleur normale ou légèrement pâle (Fig. **15**). Habituellement, cette anomalie se développe lors de l'éruption des dents dont elle peut recouvrir les couronnes. La masse est normalement adhérente à l'os sous-jacent, mais elle peut aussi être mobile.

La région tubérositaire maxillaire est la plus fréquemment atteinte mais, rarement, cette hypertrophie fibreuse peut aussi atteindre la région rétro-molaire mandibulaire, voire la gencive attachée dans sa totalité.

Traitement. L'excision chirurgicale peut être requise en cas de gêne mécanique.

Hémiatrophie faciale

L'hémiatrophie faciale ou syndrome de Parry-Romberg est une anomalie de développement de cause inconnue, caractérisée par une atrophie unilatérale des tissus de la face.

Des cas très rares héréditaires ont été décrits. Les troubles deviennent apparents pendant l'enfance et les filles sont plus fréquemment atteintes que les garçons, dans la proportion de 3 filles pour 2 garçons. Parfois, l'affection est associée à une épilepsie, à une névralgie trigéminale et à des lésions des yeux, des cheveux et des glandes sudoripares. Les lipocytes d'une hémiface disparaissent en premier, suivis par l'atrophie progressive de la peau, des muscles, des cartilages et des os. Cliniquement, le côté atteint est le siège d'une atrophie et la peau est ridée et plissée avec quelquefois une hyperpigmentation (Fig. **16**).

L'hémiatrophie de la langue et des lèvres est la manifestation buccale la plus fréquente (Fig. **17**). Des lésions osseuses mandibulaires et des lésions dentaires sont possibles.

Le diagnostic différentiel est celui de la lipodystrophie, d'une atrophie secondaire à une paralysie faciale, d'une hémi-hypertrophie faciale, d'une hypertrophie massetérine unilatérale et d'une sclérodermie.

Le traitement chirurgical est à visée esthétique.

Hypertrophie massetérine

L'hypertrophie massetérine peut être congénitale ou fonctionnelle résultant alors d'un fonctionnement musculaire exagéré, lors d'un bruxisme ou d'une utilisation excessive des masseters lors de la mastication. Cette hypertrophie peut être uni- ou bilatérale. Cliniquement, elle apparaît comme un gonflement situé le long de la branche montante de la mandibule, qui devient proéminent et ferme quand le patient serre les dents (Fig. **18**).

Le diagnostic différentiel doit éliminer les syndromes de Sjögren, de Mikulicz et de Heerfordt ainsi qu'une cellulite, une hémi-hypertrophie faciale et une lésion tumorale.

Aucun traitement n'est nécessaire.



Fig. **16**. Hémiatrophie faciale droite.

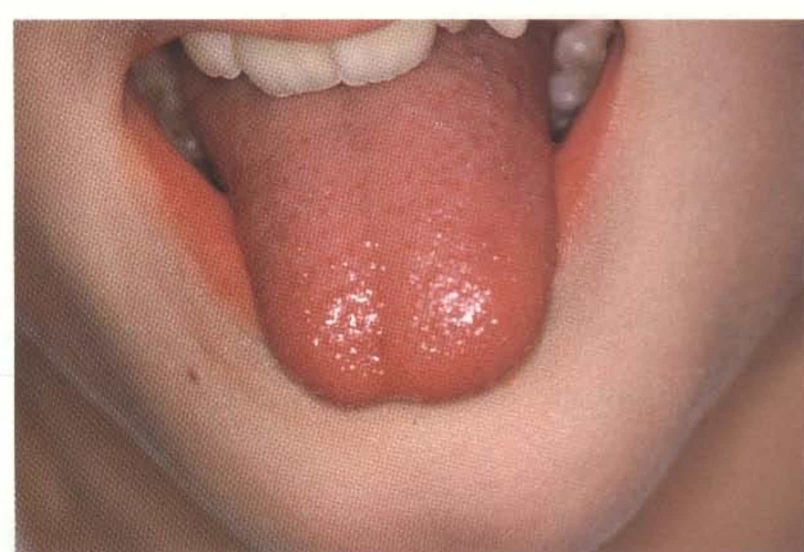


Fig. **17**. Atrophie de l'hémilangue droite.

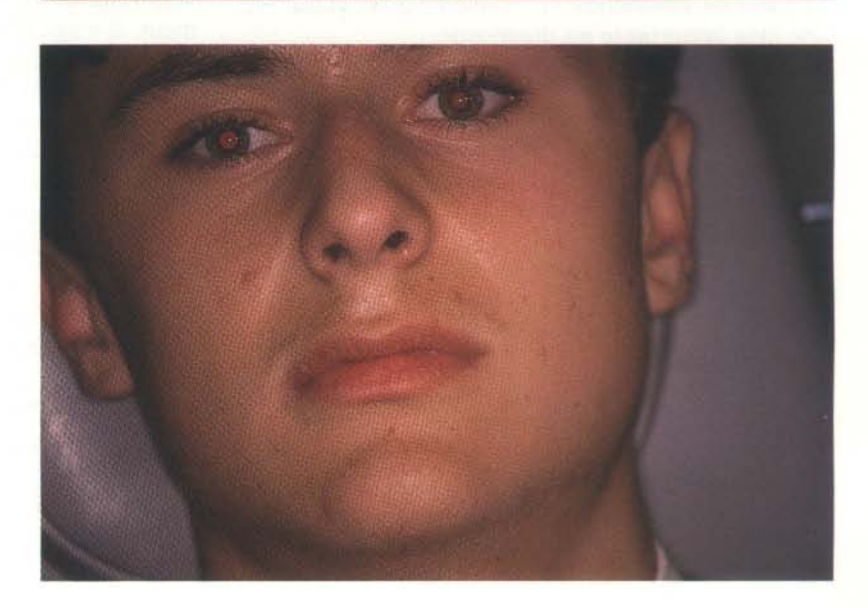


Fig. **18**. Hypertrophie massetérine gauche.

3. Maladies génétiques

White sponge nævus

Le white sponge nævus ou maladie de Cannon est une anomalie rare transmise sur le mode autosomique dominant. Elle peut être présente à la naissance mais apparaît plus communément pendant l'enfance et augmente progressivement jusqu'à l'adolescence pour rester stable ensuite.

Cliniquement, la muqueuse buccale atteinte est blanche ou grisâtre avec un aspect plicaturé et spongieux (Fig. **19**). Les lésions sont bénignes, asymptomatiques et généralement bilatérales. Elles sont habituellement présentes sur la muqueuse jugale et la face ventrale de la langue mais elles peuvent apparaître en n'importe quel endroit de la cavité buccale.

Des lésions identiques peuvent exister au niveau des muqueuses vaginale ou rectale.

Le diagnostic différentiel est à faire avec celui de la leucoplasie, du lichen plan, du leucœdème, de la pachyonychie congénitale, de la dyskératose congénitale, de la dyskératose intraépithéliale bénigne héréditaire et des lésions blanches d'irritation.

Examen de laboratoire. L'examen histologique est une aide importante au diagnostic.

Aucun traitement n'est nécessaire.

Dyskératose intraépithéliale bénigne héréditaire

La dyskératose intraépithéliale bénigne héréditaire est une anomalie génétique transmise sur le mode autosomique dominant avec une pénétrance importante. Elle atteint la muqueuse buccale et la conjonctive bulbaire. La maladie a été décrite la première fois dans une population triraciale (blanche, indienne et noire) en Caroline du Nord. Cliniquement, les lésions buccales apparaissent comme des plaques plissées, blanches, épaisses et molles (Fig. **20**). Elles sont fermes, asymptomatiques et peuvent être méconnues du malade. Toutes les parties de la cavité buccale peuvent être atteintes. Les lésions oculaires se manifestent par des dépôts gélatineux couvrant la pupille partiellement ou dans sa totalité, pouvant entraîner une cécité temporaire. Habituellement, la plaque disparaît et la vision est restaurée. L'apparition périodique des lésions oculaires semble suivre un rythme saisonnier. Les lésions orales et conjonctives apparaissent généralement durant la première année de la vie.

Le diagnostic différentiel comprend le white sponge nævus, la dyskératose congénitale et, rarement, d'autres génodermatoses associées à des lésions blanches hyperkératosiques de la muqueuse buccale.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Aucun traitement n'est nécessaire.

Fibromatose gingivale

La fibromatose gingivale est transmise sur le mode autosomique dominant. La malformation apparaît vers l'âge de 10 ans dans les deux sexes. Cliniquement, il s'agit d'une hypertrophie généralisée de la gencive qui est ferme, charnue, plus ou moins lobulée, de couleur normale et d'aspect peu ou pas inflammatoire (Fig. **21**).

Les dents peuvent être partiellement ou complètement recouvertes par l'hyperplasie gingivale.

La gencive du maxillaire supérieure est souvent plus atteinte et son hyperplasie peut entraver l'éruption dentaire.

Le diagnostic différentiel comprend l'hyperplasie gingivale médicamenteuse (Diphenylhydantoïne entre autres) et la fribromatose gingivale associée à d'autres maladies génétiques.

Le traitement est la gingivectomie modelante.



Fig. **19**. White sponge naevus de la muqueuse buccale.



Fig. **20**. Dyskératose intraépithéliale bénigne héréditaire : lésions blanches de la muqueuse buccale.



Fig. **21**. Fibromatose gingivale.



Fig. **22**. Pachyonychie congénitale, épaississement des ongles.

Pachyonychie congénitale

La pachyonychie congénitale ou syndrome de Jadassohn-Lewandowsky est une affection à transmission autosomique dominante. Elle se caractérise par un épaississement symétrique des ongles (Fig. **22**), une hyperkératose palmo-plantaire avec hyperhidrose, formation d'ampoules, de kératose folliculaire et d'hyperkératose de la muqueuse buccale. Les lésions de la muqueuse buccale sont presque constantes sous forme de zones épaisses et blanches ou blanc-grisâtre, habituellement situées sur le palais, le dos de la langue et la muqueuse jugale (Fig. **23**). Ces lésions apparaissent à la naissance ou peu après.

Le diagnostic différentiel doit inclure la leucoplasie, le lichen plan, le white sponge naevus, la dyskératose congénitale, la dyskératose intraépithéliale labiale bénigne héréditaire et le syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale.

Aucun traitement n'est nécessaire.

Dyskératose congénitale

La dyskératose congénitale ou syndrome de Zinsser-Engman-Cole est probablement de transmission autosomique récessive et liée au chromosome X. Elle se caractérise par une hyperpigmentation, des télangiectasies et des zones d'atrophie cutanée (habituellement sur le visage, le cou et le thorax), des ongles dystrophiques, une hyperhidrose, des bulles cutanées et muqueuses, une blépharite (Fig. **24**), un ectropion, une anémie aplastique, un déficit cérébral et des manifestations buccales.

Les lésions buccales consistent en des agrégats de vésicules récidivantes qui se rompent, laissant une surface ulcérée essentiellement sur la langue et la muqueuse buccale. Après plusieurs poussées, il en résulte une atrophie de la muqueuse buccale. Finalement peuvent survenir une leucoplasie et un carcinome épidermoïde (Fig. **25**).

Le diagnostic différentiel des lésions buccales doit comprendre la leucoplasie, le lichen plan, la pachyonychie congénitale et l'épidermolyse bulleuse.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic sont la numération formule sanguine et l'abaissement des gammaglobulines sériques.

Le traitement est palliatif.

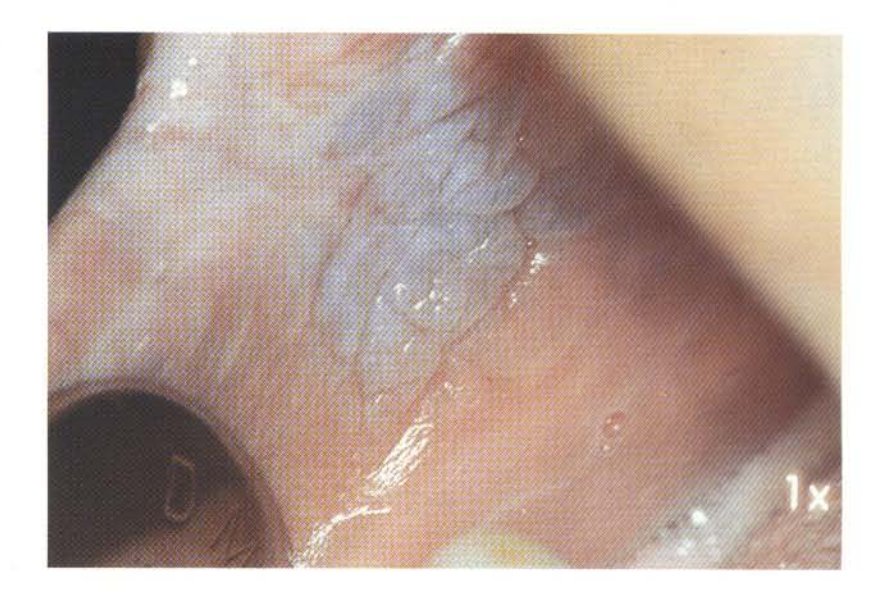


Fig. **23**. Pachyonychie congénitale, lésion blanc-grisâtre de la muqueuse buccale.



Fig. **24**. Dyskératose congénitale, blépharite.



Fig. **25**. Dyskératose congénitale, leucoplasie et carcinome verruqueux de la face dorsale de la langue.



Fig. **26**. Dysplasie ectodermique hypohidrotique, visage caractéristique.

Dysplasie hypohidrotique ectodermique

La dysplasie hypohidrotique ectodermique se caractérise par des modifications dysplasiques de tissus d'origine ectodermique et est habituellement transmise par le chromosome X sur un mode récessif, atteignant ainsi essentiellement les sujets de sexe masculin. Les signes cliniques sont un faciès caractéristique avec bombement du front, grandes lèvres et oreilles et un nez en forme de selle (Fig. **26**), une peau mince et sèche, des cheveux rares, blonds et courts, une diminution de la transpiration ou une anhidrose complète due à une absence de glandes sudoripares, l'absence de sourcils, et des lésions buccales.

L'examen de la cavité buccale révèle comme traits caractéristiques une hypo- ou anodontie (Fig. **27**). Quand elles existent, les dents sont hypoplasiques et souvent de forme conique. Dans certains cas peut survenir une xérostomie, conséquence d'une hypoplasie des glandes salivaires. La maladie se révèle habituellement pendant la première année de la vie, par une fièvre de cause indéterminée allant de pair avec un retard ou une absence de la denture de lait.

Le diagnostic différentiel comprend l'oligodontie idiopathique, le syndrome de Papillon-Lefèvre, la dysplasie chondro-ectodermique, la dysplasie cléidocrânienne et l'hypoplasie dermique focale.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic sont des radiographies dentaires et la mise en évidence d'une hypohidrose ou d'une anhidrose.

Traitement. Il n'existe pas de traitement spécifique. Toutefois, il faut dès que possible restaurer une denture partielle ou complète.

Syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale

Le syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale est transmis sur un mode autosomique dominant. Il est encore connu sous le nom d'hyperkératose palmo-plantaire, d'hyperkératose de la gencive attachée ainsi que d'autres dénominations. C'est une affection rare, caractérisée par une hyperkératose localisée aux zones de soutien et de pression des paumes des mains, des plantes de pieds et de la muqueuse buccale (Fig. **28, 29**). On observe de façon constante une hyperkératose franche de la gencive attachée (Fig. **30**). Toutefois, d'autres zones sièges d'une pression mécanique ou de friction, tels le palais, la muqueuse gingivale, le bord latéral de la langue, la muqueuse rétromolaire et la muqueuse jugale le long de la ligne d'occlusion peuvent aussi présenter une hyperkératose ressemblant cliniquement à une leucoplasie.

L'hyperkératose apparaît tôt dans l'enfance ou à la puberté. La gravité des lésions hyperkératosiques s'accentue avec l'âge et varie d'un malade à l'autre, y compris au sein d'une même famille. On n'observe que rarement une hyperhidrose, une hyperkératose et un épaississement des ongles.

Le diagnostic différentiel doit comprendre la pachyonychie congénitale, la dyskératose congénitale, le syndrome de Papillon-Lefèvre, la leucoplasie buccale et le syndrome carcinoïde œsophagien.

Traitement. Il n'existe pas de traitement efficace mais les rétinoïdes aromatiques peuvent être parfois utiles.

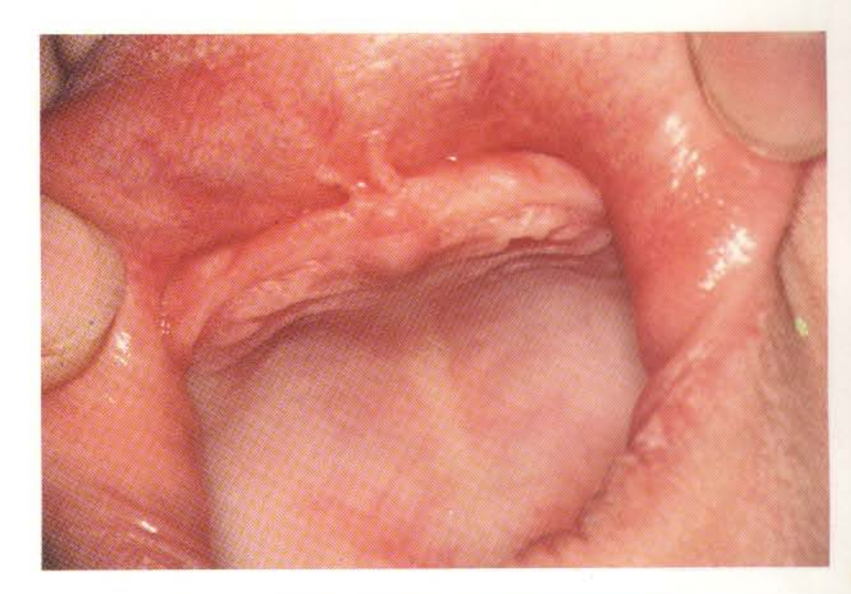


Fig. **27**. Anodontie de la dysplasie ectodermique hypohidrotique.



Fig. **28**. Syndrome d'hyperkératose focalisée, palmo-plantaire et de la muqueuse buccale : hyperkératose palmaire.



Fig. **29**. Syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale : hyperkératose plantaire.

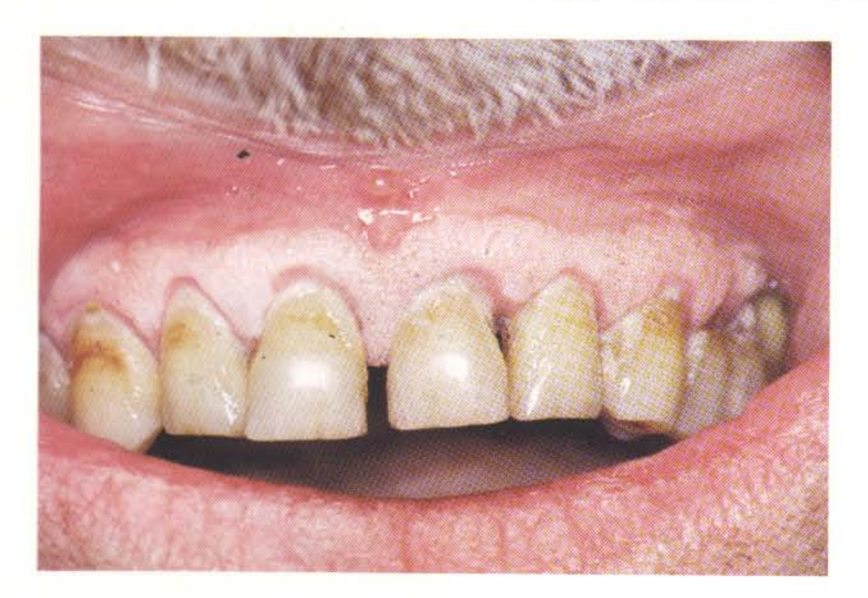


Fig. **30**. Syndrome d'hyperkératose focalisée palmo-plantaire et de la muqueuse buccale, hyperkératose de la gencive attachée.

Syndrome de Papillon-Lefèvre

Le syndrome de Papillon-Lefèvre se transmet sur un mode autosomique récessif. Il se caractérise par une hyperkératose palmo-plantaire (Fig. **31**), une destruction sévère des tissus parodontaux à la fois de la denture de lait et de la denture définitive, et par des calcifications méningées. L'éruption des dents de lait se produit normalement, mais survient une inflammation des tissus parodontaux avec formation de poches parodontales et destruction osseuse. Cette parodontite grave entraîne une chute prématurée de toutes les dents de lait aux alentours de la quatrième année (Fig. **32**). A ce stade, la réponse inflammatoire s'atténue et la gencive récupère son aspect normal. La parodontite récidive avec l'éruption des dents définitives et entraîne leur chute. La muqueuse buccale conserve un aspect normal, même pendant la phase active de destruction parodontale. Les atteintes cutanées apparaissent habituellement entre 2 et 4 ans sous forme d'une hyperkératose palmo-plantaire bien délimitée, rougeâtre et squameuse sur la face dorsale des doigts et des orteils, sur la tubérosité tibiale et d'autres surfaces cutanées.

Le diagnostic différentiel comprend la parodontite juvénile, l'histiocytose X, l'acatalasie, l'hypophosphatémie, la dysplasie hypohydrodique ectodermique, le syndrome d'hyperkératose focale palmo-plantaire et de la muqueuse buccale, et d'autres affections associées à une hyperkératose palmo-plantaire.

Traitement. Les agents kératolytiques et les rétinoïdes aromatiques peuvent aider dans le traitement des lésions cutanées. Le traitement parodontique est toujours un échec.

Acanthosis nigricans bénin

L'acanthosis nigricans est une maladie rare qui touche la peau et les muqueuses, caractérisée par une coloration sombre et des lésions papillaires. Il existe une forme bénigne et une forme maligne.

La variété bénigne est subdivisée en : (1) le type génétique qui se manifeste pendant l'enfance ou la première adolescence et qui affecte rarement la cavité buccale ; (2) l'acanthosis nigricans, partie intégrante d'autres syndromes, tels ceux de Prader Willi, de Crouzon et de Bloom, les diabètes insulino-résistants, l'hépatite lupique et la cirrhose hépatique ; le type syndromique se manifeste pendant l'enfance et n'affecte pas la cavité buccale ; (3) la pseudoacanthose qui est une forme acquise touchant les obèses et les sujets à peau sombre entre 25 et 60 ans et qui n'affecte que la peau.

L'acanthosis nigricans malin est une forme acquise qui est associée à une affection maligne.

Le type génétique de l'acanthosis nigricans bénin atteint la muqueuse buccale dans 10 à 15 % des cas, surtout la langue et les lèvres. Cliniquement existe une hypertrophie et une élongation des papilles filiformes, donnant à la langue un aspect poilu (Fig. **33**). Les lèvres peuvent être épaissies et recouvertes de formations papillomateuses, particulièrement aux commissures. La peau est épaissie avec de petites lésions papillaires veloutées et une pigmentation foncée. Les endroits les plus fréquemment atteints sont les creux axillaires, le cou, l'aine, l'ombilic, la zone péri-anale et les organes génitaux.

Le diagnostic différentiel inclut la langue chevelue et l'acanthosis nigricans malin.

Examens de laboratoire. Les données histopathologiques sont utiles mais non spécifiques.

Traitement. Il n'y a pas de traitement.

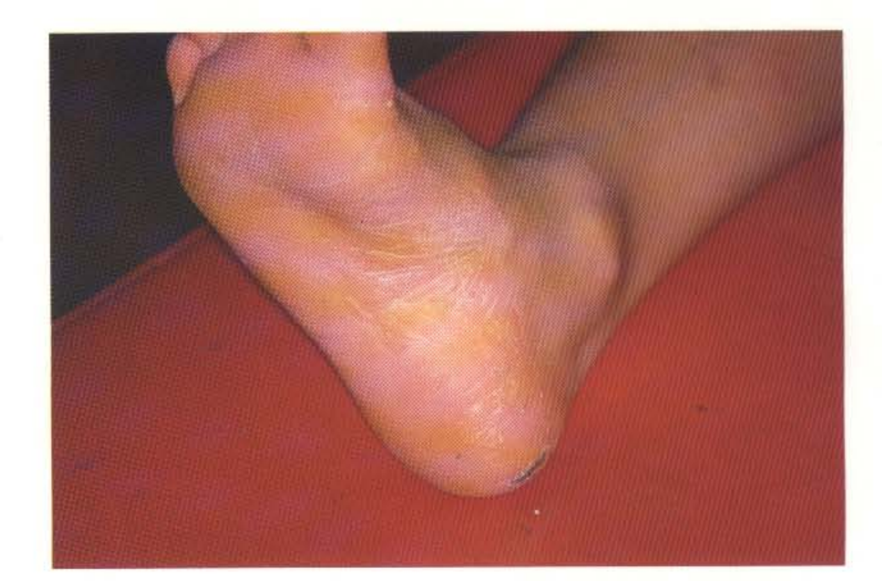


Fig. **31**. Syndrome de Papillon-Lefèvre, hyperkératose plantaire.



Fig. **32**. Syndrome de Papillon-Lefèvre, chute prématurée des dents de lait chez un enfant de 6 ans.

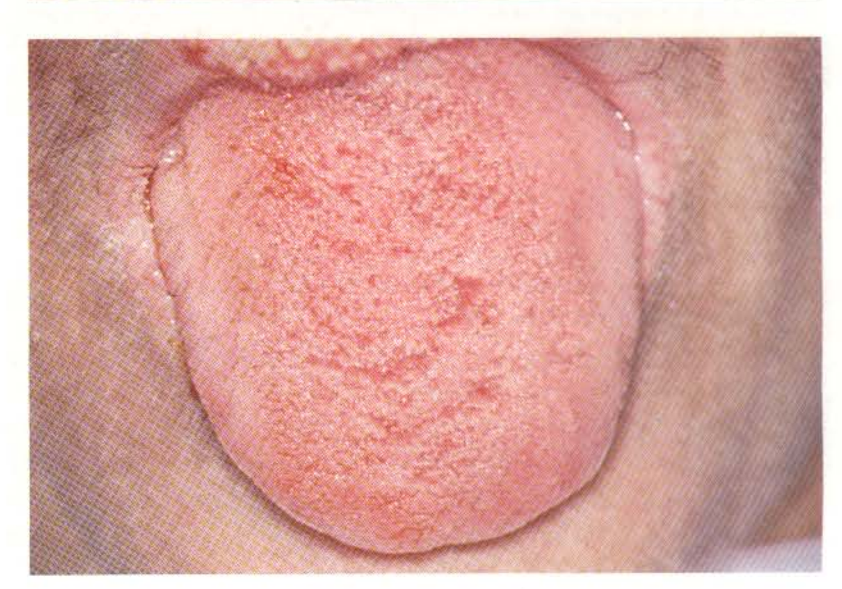


Fig. **33**. Acanthosis nigricans bénin, hypertrophie et élongation des papilles filiformes de la langue.



Fig. **34**. Dyskératose folliculaire, papules cutanées multiples.

Dyskératose folliculaire

La dyskératose folliculaire ou maladie de Darier-White est une génodermatose rare transmise sur le mode dominant.

Elle est plus fréquente chez les garçons et apparaît pendant l'enfance ou l'adolescence. La maladie atteint principalement la peau et les ongles mais la muqueuse peut aussi être atteinte (bouche, rectum, muqueuse génitale). Le cuir chevelu, le front, la poitrine, le dos, les oreilles et les sillons nasogéniens sont habituellement touchés.

Cliniquement, il s'agit de multiples papules qui peuvent se grouper en nappes (Fig. **34**) ; elles sont de couleur rouge-brun et recouvertes d'une croûte squameuse jaunâtre ou brune. Des lésions hypertrophiques et ulcérées peuvent apparaître. Les ongles sont striés en long et présentent une kératose sous-unguéale. La muqueuse buccale est atteinte dans 20 à 40 % des cas mais l'importance des lésions buccales est indépendante de l'étendue des lésions cutanées.

Les lésions buccales typiques sont des petites papules blanchâtres confluentes qui peuvent former des plaques et devenir hypertrophiques réalisant un aspect pavimenteux (Fig. **35**). Le palais, la gencive, la muqueuse jugale et la langue sont très souvent atteints. Les muqueuses rectale, vaginale et pharyngienne peuvent également l'être.

Le diagnostic différentiel comprend l'acanthosis nigricans, l'hyperplasie papillaire du palais, la dyskératose verruqueuse et le pemphigus bénin familial.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. La vitamine A, l'acide rétinoïque et l'acide salicylique apportent une amélioration.

Pemphigus bénin familial

Le pemphigus bénin familial ou maladie de Hailey-Hailey est une maladie dermatologique rare transmise sur le mode autosomique dominant. Cliniquement, elle est caractérisée par l'apparition récurrente de petites vésicules flasques, groupées, reposant sur une peau normale ou érythémateuse (Fig. **36**). Ces vésicules se rompent rapidement laissant la place à des érosions qui se couvrent de croûtes. Les lésions cutanées sont généralement localisées avec une tendance à la propagation périphérique, tandis que le centre cicatrise laissant une pigmentation ou des végétations granuleuses. Des lésions étendues sont exceptionnelles. La maladie se manifeste le plus souvent au niveau des aisselles, du cou, de l'aine, de la région péri-anale et du tronc.

La muqueuse buccale est rarement atteinte et toujours après les lésions cutanées. Les lésions buccales sont constituées de petites vésicules groupées qui se rompent facilement laissant une érosion couverte de pseudomembranes (Fig. **37**).

La maladie commence généralement entre la deuxième et la troisième décade et a un bon pronostic. L'évolution est caractérisée par des rémissions suivies de récidives avec une tendance à l'amélioration.

Le diagnostic différentiel comprend le pemphigus, la maladie de Darier-White, plus rarement le pemphigus bulleux cicatriciel et la dermatose acantholytique fugace.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. L'application locale de stéroïde ou de crème antifongique ou bactéricide est indiquée dans le cas d'infection secondaire des lésions buccales. Les corticoïdes par voie générale sont utilisés uniquement dans les cas de lésions très étendues.



Fig. **35**. Dyskératose folliculaire : papules multiples et confluentes, blanchâtres, de la gencive libre et attachée.



Fig. **36**. Pemphigus familial bénin : lésions cutanées.



Fig. **37**. Pemphigus familial bénin : érosion de la langue.

Épidermolyse bulleuse

L'épidermolyse bulleuse est un groupe d'affections héréditaires caractérisé par la formation de bulles sur la peau et les muqueuses spontanément ou après friction mécanique. D'après des critères cliniques, histopathologiques, biochimiques, ultrastructuraux et génétiques, l'affection se subdivise en trois groupes : non dystrophique, atrophique et dystrophique. L'épidermolyse bulleuse simplex appartient au sous-groupe non dystrophique et comprend plusieurs variétés. Elle est transmise sur un mode autosomique dominant et débute à la naissance ou dans la première enfance. Elle se caractérise par des bulles ne laissant pas de cicatrices, généralisées ou localisées, résultant d'une friction mécanique. Les ongles sont épargnés. Quelques bulles peuvent rarement se produire sur la muqueuse buccale, laissant des érosions qui guérissent sans cicatrice (Fig. **38**). La denture est normale.

Au sous-groupe atrophique appartiennent l'épidermolyse bulleuse jonctionnelle, encore appelée épidermolyse bulleuse léthale et l'épidermolyse bulleuse bénigne généralisée atrophique.

Les deux formes sont transmises sur un mode autosomique récessif. Les lésions apparaissent à la naissance ou peu après et consistent en des bulles généralisées qui guérissent sans cicatrice. Les ongles sont atteints. Dans la forme jonctionnelle existent des bulles et des ulcérations sévères de la muqueuse buccale ainsi que des dents dysplasiques. Dans la forme bénigne généralisée atrophique les lésions sont peu importantes.

Le pronostic est péjoratif dans la première forme et favorable dans la forme bénigne généralisée atrophique.

Au sous-groupe dystrophique appartiennent l'épidermolyse bulleuse dystrophique dominante et l'épidermolyse bulleuse dystrophique récessive. Les lésions muqueuses buccales sont plus fréquentes (environ 50 %) et sévères dans la forme récessive. Cliniquement, des bulles surviennent aux zones de friction qui se rompent pour laisser place à des ulcérations et des cicatrices après une poussée d'éruption aiguë. La langue se dépapille et se couvre de cicatrices (Fig. **39**). Peut survenir une hyperplasie de la muqueuse buccale formant des lésions végétantes, surtout sur le palais.

Les dents sont habituellement dysplasiques. Finalement, leucoplasie et carcinome épidermoïde peuvent se développer sur les cicatrices. Le pharynx, le larynx, l'œsophage et l'anus sont couramment atteints. Dans la forme dystrophique récessive, des bulles cutanées généralisées laissent souvent des ulcérations puis des cicatrices et des formations miliaires. Ces lésions s'observent plus souvent sur les mains, les pieds, les genoux et les coudes.

Dystrophie et chute des ongles sont fréquentes (Fig. **40**).

Dans les deux formes, les lésions apparaissent dès la naissance ou l'enfance.

Le pronostic est relativement bon.

Le diagnostic différentiel doit comprendre le pemphigus, la pemphigoïde bulleuse, la dermatite herpétiforme, la pemphigoïde cicatricielle de l'enfance et les dermatoses bulleuses de l'enfance.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est important pour établir le diagnostic entre les différentes formes d'épidermolyse bulleuse.

Le traitement n'est pas spécifique. Des thérapeutiques symptomatiques localisées (antibiotiques, stéroïdes), des stéroïdes par voie générale, la vitamine E, la phénytoïne et des rétinoïdes ont été utilisés dans les formes sévères.

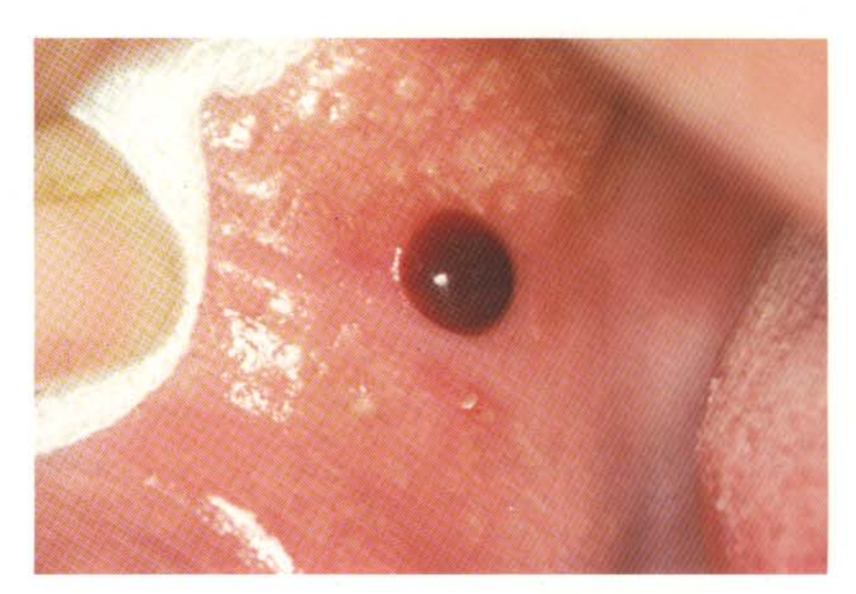


Fig. **38**. Épidermolyse bulleuse simplex, bulle hémorragique sur la muqueuse buccale.



Fig. **39**. Épidermolyse bulleuse récessive, langue dépapillée et cicatricielle.



Fig. **40**. Épidermolyse bulleuse récessive dystrophique, dystrophie et chute des ongles des mains.

Neurofibromatose

La neurofibromatose ou maladie de Recklinghausen est une maladie génétiquement transmise sur un mode autosomique dominant.

Elle se caractérise par des taches café au lait (plus de six taches de 1,5 cm de diamètre sont très évocatrices de l'affection), des manifestations neurologiques centrales, des anomalies squelettiques, une neurofibromatose multiple, des neurocarcinomes dans 3 à 12 % des cas et des désordres endocriniens tel un phéochromocytome.

Les signes cardinaux de la maladie sont les taches café au lait et les neurofibromes cutanés. Ils apparaissent habituellement pendant ou après l'enfance. Les neurofibromes cutanés sont nombreux, soit cutanés soit sous-cutanés (Fig. **41**). La cavité buccale est plus rarement atteinte mais peut être le siège de neurofibromes nodulaires multiples ou, rarement, isolés, de taille variable (Fig. **42**).

La langue, la gencive et le palais sont les localisations les plus fréquentes. La transformation maligne des neurofibromes buccaux est très rare. L'atteinte mandibulaire et maxillaire est également extrêmement rare.

Le diagnostic différentiel doit inclure la neuromatose muqueuse multiple, le syndrome néoplasique endocrinien multiple de type III et le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique des neurofibromes buccaux et cutanés est utile à la confirmation du diagnostic.

Traitement. Le traitement est palliatif et présente de nombreux problèmes pour le dermatologue, le chirurgien et l'endocrinologue.

Dysplasie chondro-ectodermique

La dysplasie chondro-ectodermique ou syndrome d'Ellis-Van-Creveld se transmet sur un mode autosomique récessif. Les signes principaux sont une polydactylie bilatérale, une chondrodysplasie des os longs, une atteinte des tissus ectodermiques (cheveux, ongles, dents) et, rarement, des atteintes cardiaques congénitales.

L'anomalie buccale la plus fréquente est une fusion entre la lèvre supérieure ou inférieure et la gencive, dont résulte une disparition du sillon mucolabial ou l'existence de brides fibreuses multiples (Fig. **43**). Sont également présentes une oligodontie, des dents petites et coniques avec hypoplasie de l'émail.

Le diagnostic différentiel comprend le syndrome orofaciodigital, la dysostose acrofaciale de Weyers, d'autres formes de chondrodystrophies.

Le traitement est palliatif.

Fig. **41**. Neurofibromatose, neurofibromes cutanés multiples.



Fig. **42**. Neurofibromatose, neurofibrome isolé de la langue.

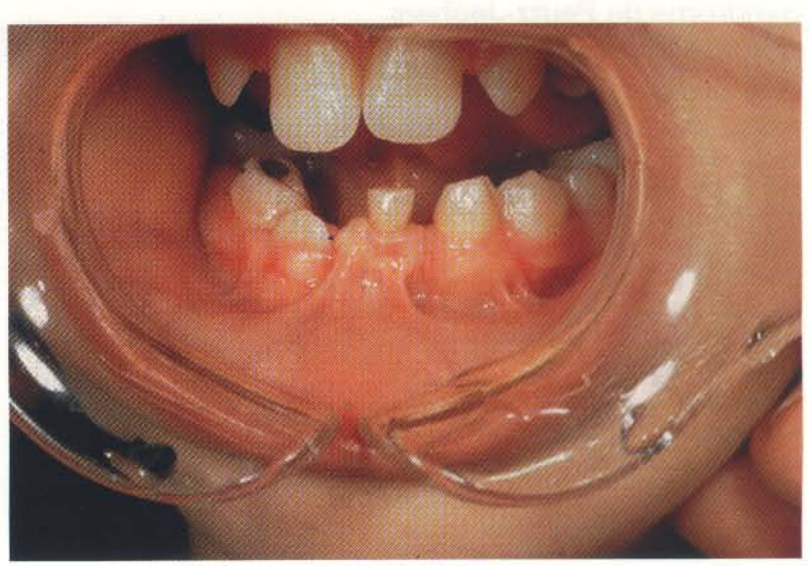


Fig. **43**. Dysplasie chondro-ectodermique, disparition du sillon mucolabial et brides fibreuses multiples.

Télangiectasie hémorragique héréditaire

La télangiectasie hémorragique héréditaire ou maladie d'Osler-Rendu-Weber se transmet sur un mode autosomique dominant.

Se caractérisant par une dysplasie des capillaires et des petits vaisseaux, la maladie se développe habituellement pendant l'adolescence et touche les deux sexes. Les signes cardinaux sont des télangiectasies muqueuses, cutanées et viscérales (foie, rate, estomac). Morphologiquement, trois variétés de télangiectasies ont été décrites : microscopiques (inférieures à 1 mm de diamètre), nodulaires, angiomes stellaires.

Ces lésions sont de couleur rouge vif, mauve ou violette et disparaissent à la vitropression. La muqueuse buccale est fréquemment atteinte par des lésions multiples sur la lèvre et le dos de la langue (Fig. **44**). Le palais, la muqueuse jugale et la gencive sont moins fréquemment touchés. Ces lésions buccales saignent facilement lors de traumatismes locaux, même minimes, tel le brossage des dents.

Des épistaxis et saignements gastro-intestinaux sont des complications précoces, fréquentes et parfois graves.

Le diagnostic différentiel comprend les varicosités linguales, le syndrome de Maffucci et la maladie de Fabry.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique confirme le diagnostic clinique.

Traitement. Contrôle d'une hémorragie spontanée. Les lésions angiomateuses peuvent parfois être excisées chirurgicalement, cautérisées ou soumises à la cryothérapie.

Syndrome de Peutz-Jeghers

Le syndrome de Peutz-Jeghers est transmis sur un mode autosomique dominant avec un haut degré de pénétrance, caractérisé par une polypose intestinale et des taches pigmentées cutanéo-muqueuses. Les manifestations, qui peuvent apparaître à tout âge, comprennent des polypes intestinaux (hamartomes) de 0,5 à 7 cm de diamètre et des taches pigmentées. Environ 50 % des patients ont de nombreuses éphélides sur la peau péri-buccale, le nez et autour des yeux. Des taches identiques peuvent siéger en d'autres régions.

Des taches pigmentées de 1 à 10 mm de diamètre sont constantes au niveau de la bouche, particulièrement sur la lèvre inférieure et la muqueuse buccale, mais rarement sur la lèvre supérieure, la langue, le palais et la gencive (Fig. **45**). La pigmentation buccale constitue l'élément diagnostique principal sous forme de points ou taches marron ou noirs de forme ovale, arrondie ou irrégulière.

Le diagnostic différentiel comprend la maladie d'Addison, le syndrome d'Albright, de simples éphélides et la pigmentation normale.

Examen de laboratoire. L'examen radiologique du tractus gastro-intestinal est utile à l'établissement du diagnostic.

Traitement palliatif des saignements gastro-intestinaux.

Syndrome de Maffucci

Le syndrome de Maffucci est une affection rare, de cause inconnue. On ne sait s'il s'agit d'une affection héréditaire ou d'une dysplasie. Les deux sexes peuvent être touchés. Les signes cliniques comprennent des enchondromes multiples, surtout des courts os des mains et des pieds, bien que n'importe quel os d'origine cartilagineuse puisse être atteint ; des hémangiomes multiples localisés à la peau, aux muqueuses et viscères, des phlébolithes et des macules cutanées pigmentées. La muqueuse buccale est rarement atteinte : il s'agit habituellement d'hémangiomes multiples. C'est la langue qui est le siège le plus fréquent des hémangiomes, mais la muqueuse jugale, les lèvres, le palais mou, et d'autres zones peuvent être concernées (Fig. **46**). Dans une récente revue, on a relevé seulement 8 cas sur 110 d'hémangiomes buccaux.

Des chondrosarcomes, hémangiosarcomes et des fractures multiples peuvent constituer les complications les plus sérieuses de la maladie.

Le diagnostic doit être fondé sur des éléments cliniques et histopathologiques.

Le diagnostic différentiel comprend les hémangiomes, la maladie d'Ollier, le blue rubber bleb nævus et le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.

Examens de laboratoire. Les examens histopathologiques et radiographiques confirment le diagnostic.

Traitement. L'excision chirurgicale des enchondromes et hémangiomes peut être tentée s'ils sont symptomatiques.



Fig. **44**. Télangiectasie hémorragique héréditaire, lésions multiples de la langue.



Fig. **45**. Syndrome de Peutz-Jeghers, taches pigmentées multiples de la muqueuse jugale.

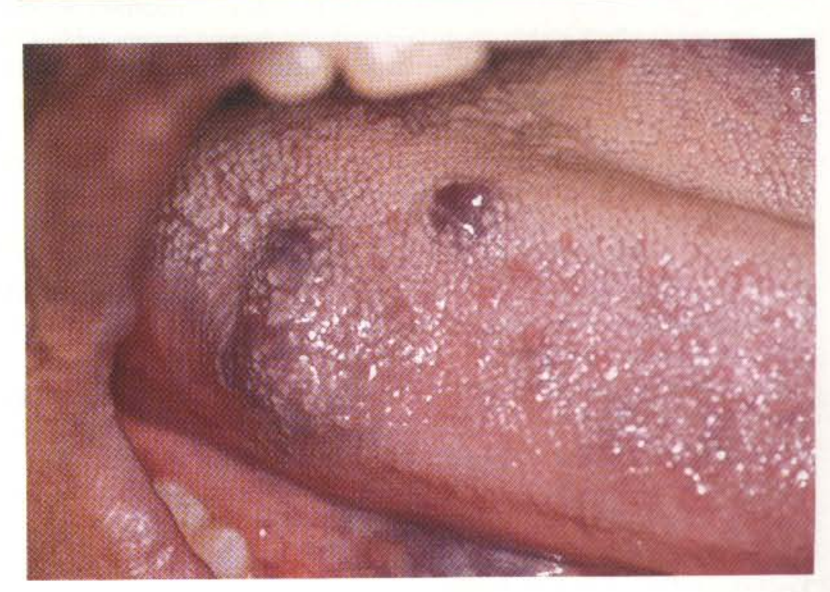


Fig. **46**. Syndrome de Maffucci, hémangiomes multiples de la langue.



Fig. **47**. Sclérose tubéreuse de Bourneville : multiples angiofibromes faciaux (adénomes sébacés).

Sclérose tubéreuse de Bourneville

La sclérose tubéreuse ou syndrome de Bourneville-Pringle est transmise sur le mode autosomique dominant et est caractérisée par l'association d'une épilepsie, d'une arriération mentale, de calcifications paraventriculaires, de gliomes multiples, de manifestations cutanéomuqueuses, de désordres osseux et, plus rarement, de tumeurs oculaires. La maladie atteint les deux sexes avec la même fréquence et débute en général entre 2 et 6 ans. Nombreux sont les patients qui meurent vers l'âge de 20 ans.

Les lésions caractéristiques se trouvent sur le visage, principalement au niveau des sillons nasogéniens et des joues. Il s'agit de multiples petits nodules rouges ou rosés qui sont en fait des angiofibromes bien que le terme habituellement employé pour les désigner soit « adénome sébacé » (Fig. **47**). On peut également trouver sur la peau des macules blanches (en feuille d'érable ou de frêne), des taches café au lait, des molluscum pendulum, et des fibromes multiples péri-unguéaux. La muqueuse buccale est atteinte dans 10 % des cas. Les gencives ou toute autre partie de la cavité buccale peuvent présenter des nodules confluents de quelques millimètres à 1 cm de diamètre, qui sont blanchâtres ou de couleur normale (Fig. **48**). Une hyperplasie de l'émail est possible.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend les fibromes multiples, les condylomes acuminés multiples, l'hyperplasie épithéliale focale et la neurofibromatose.

Examens de laboratoire. L'examen histologique des lésions cutanées et muqueuses ainsi que des radiographies du crâne aident au diagnostic. L'épilepsie est évaluée par l'électro-encéphalogramme.

Traitement. Il n'existe pas de traitement spécifique, sauf pour l'épilepsie.

Syndrome de Sturge-Weber

Le syndrome de Sturge-Weber est une dysplasie congénitale rare qui atteint les deux sexes. Elle est caractérisée par des angiomes de la face, de la muqueuse buccale et des méninges, des calcifications cérébrales, des désordres oculaires, une épilepsie et une arriération mentale.

L'hémangiome facial est le plus constamment retrouvé et il existe à la naissance. Il est unilatéral, de couleur rouge vif ou rouge vineux. Il est limité au territoire du trijumeau (Fig. **49**). Les hémangiomes de la muqueuse buccale sont unilatéraux et dépassent rarement la ligne médiane ; ils peuvent atteindre la gencive du maxillaire supérieur, la muqueuse jugale, les lèvres et la langue (Fig. **50**). Ces lésions sont de couleur rouge vif ou rouge vineux et sont généralement planes mais elles peuvent aussi quelquefois présenter une surface surélevée et irrégulière responsable d'une hypertrophie tissulaire. Les dents permanentes ipsilatérales ont soit une éruption précoce et présentent des ectopies, soit une éruption retardée. Des précautions doivent être prises au cours des extractions en raison de la possibilité d'hémorragies graves. Quand les signes classiques et les symptômes cliniques sont présents, le syndrome de Sturge-Weber est évident.

Le diagnostic différentiel comprend les hémangiomes disséminés et le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber.

Examens de laboratoire. Les examens complémentaires utiles au diagnostic et au traitement sont l'angiographie, l'électro-encéphalogramme, les radiographies du crâne et le scanner.

Traitement. Il est fonction des symptômes et est palliatif.

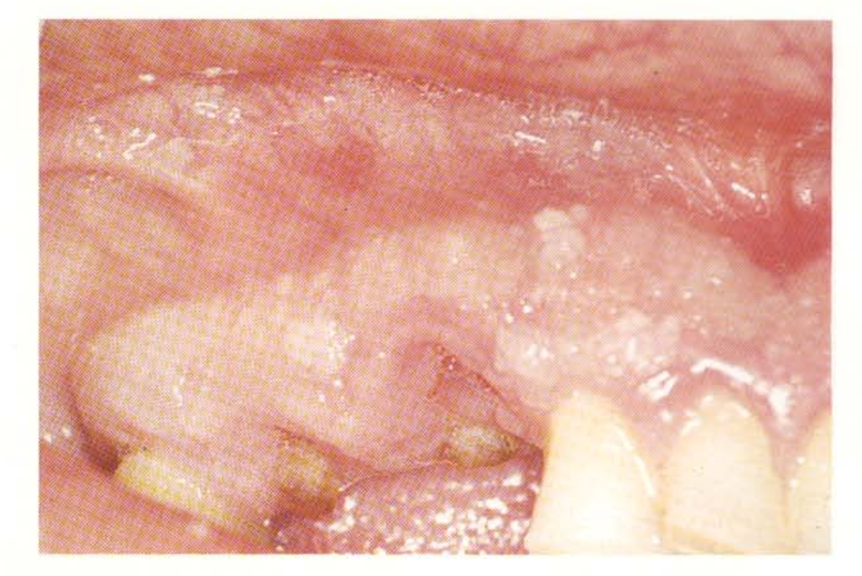


Fig. **48**. Sclérose tubéreuse de Bourneville : nodules blanchâtres confluents de la gencive et de la muqueuse alvéolaire.



Fig. **49**. Syndrome de Sturge-Weber, hémangiome facial.



Fig. **50**. Syndrome de Sturge-Weber, hémangiome buccal.

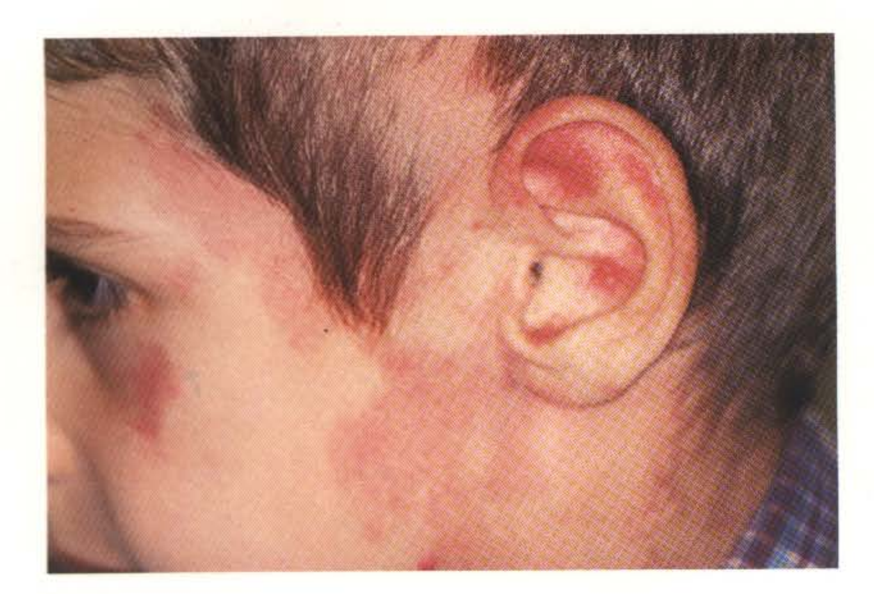


Fig. **51**. Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, hemangiomes de la face.

Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber

Le syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber ou angio-ostéohypertrophie est une affection dysplasique vasculaire rare. Elle est caractérisée par des hémangiomes multiples de la face (Fig. **51**), des masses vasculaires des tissus mous et des os avec hypertrophie asymétrique des extrémités, des lésions cutanées vasculaires, oculaires (pigmentation de la sclérotique, cataracte, glaucome et hétérochromie irienne) (Fig. **52**), hémangiomes viscéraux et buccaux. Cliniquement, les hémangiomes buccaux sont habituellement localisés sur les palais mou et dur et la gencive qui peut être hypertrophiée (Fig. **53**). Une éruption dentaire prématurée et une hypercroissance osseuse peuvent produire une malocclusion.

Le diagnostic différentiel inclut le syndrome de Sturge-Weber, le syndrome de Maffucci et les gros hémangiomes isolés.

Le traitement est palliatif.

Maladie de Cowden

La maladie de Cowden est une affection autosomique dominante caractérisée par des hamartomes multiples et des cancers du sein, de la thyroïde et d'autres organes. Les manifestations cutanées sont des papules hamartomateuses multiples et des nodules.

Les lésions buccales consistent en petites papules ou petits nodules blanchâtres qui sont soit isolés, soit coalescents, réalisant un aspect pavimenteux habituellement sur la gencive (Fig. **54**).

Le diagnostic différentiel comprend la sclérose tubéreuse, les neuromes muqueux multiples, le syndrome de néoplasie endocrinienne type III et l'acanthosis nigricans malin.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique aide à poser le diagnostic.

Traitement. Il n'en existe pas.

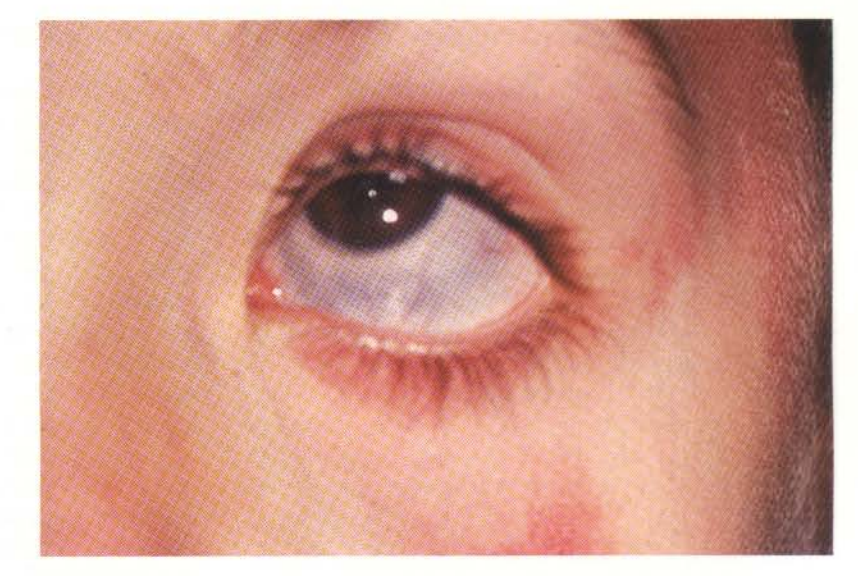


Fig. **52**. Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, pigmentation oculaire.



Fig. **53**. Syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber, hémangiomes buccaux.



Fig. **54**. Maladie de Cowden, nodules blanchâtres multiples sur la muqueuse alvéolaire.

Dysplasie cléidocrânienne

La dysplasie cléidocrânienne est transmise sur un mode autosomique dominant. Elle se caractérise par une hypoplasie uni- ou bilatérale ou par une absence complète de clavicules (résultant en la possibilité de rapprochement antérieur des épaules par le patient) (Fig. **55**), des anomalies crâniennes (retard ou non fermeture des fontanelles, sutures ouvertes, crâne élargi, nez empâté et aplati), une exophtalmie, une surdité et des lésions buccales. Les manifestations buccales consistent en un palais ogival étroit et anguleux, un retard ou une absence d'éruption des dents de lait et des dents définitives, dents surnuméraires incluses (Fig. **56**). Les dents peuvent être malformées. Il existe fréquemment des lésions parodontales.

Le diagnostic différentiel inclut la dysplasie ectodermique hypohydrotique, l'hypoplasie dermique focale, la dysostose craniofaciale et le syndrome d'Apert.

Examen de laboratoire. L'examen radiographique est utile au diagnostic.

Traitement. Il n'existe pas de traitement. Les soins dentaires sont importants.

Syndrome orodigitofacial

Le syndrome orodigitofacial de type I est une maladie rare transmise sur un mode dominant par le chromosome X et il est mortel chez l'homme. Le syndrome orodigitofacial de type II est transmis sur un mode autosomique récessif.

Les manifestations cliniques cardinales du syndrome du type I sont des malformations digitales (brachydactylie, syndactylie et clinodactylie) et d'autres atteintes squelettiques, des lésions cutanées (miliaire, xéroderma, alopécie, cheveux rares, anomalies dermatoglyphiques), un retard mental, un hypertélorisme, et des lésions buccales nombreuses et variées. Au niveau de la muqueuse buccale, sont observés de façon constante des freins multiples et hyperplasiques traversant les sillons gingivo-labiaux supérieurs et inférieurs (Fig. **57**). Existent également une hypertrophie et un raccourcissement du frein des lèvres et de la langue.

La langue est polylobée ou bifide et souvent le siège d'hamartomes multiples. Des fentes labiales et vélo-palatines sont également fréquentes. Les incisives latérales inférieures manquent souvent, des dents surnuméraires sont fréquentes et les canines supérieures en malposition.

Le diagnostic différentiel doit inclure le syndrome orodigitofacial de type II (syndrome de Mohr), la dysplasie chondro-ectodermique et le syndrome oculodentodigital.

Traitement. Il n'en existe pas mais les manifestations buccales requièrent des soins dentaires.

Fig. **55**. Dysplasie cléidocrânienne, hypermobilité de l'épaule.

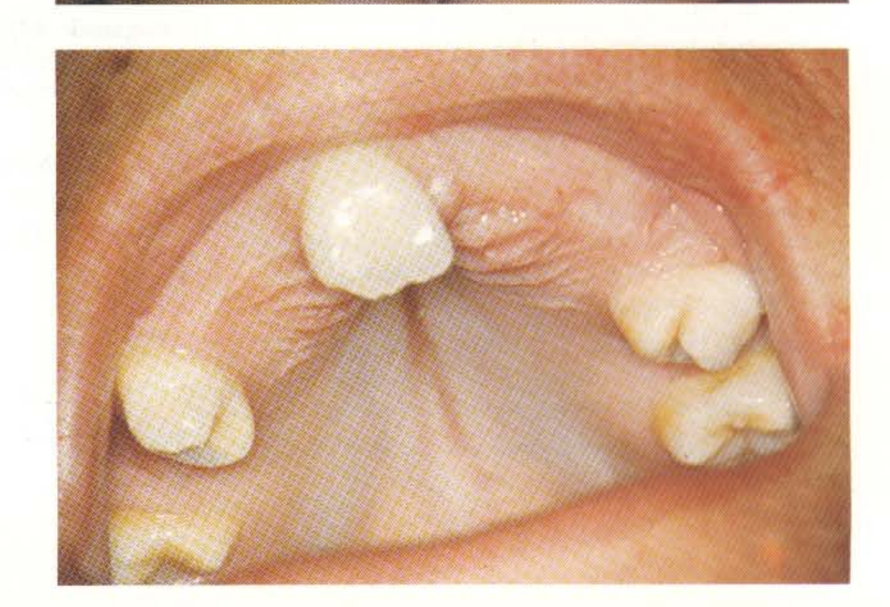


Fig. **56**. Dysplasie cléidocrânienne, palais ogival et non-éruption de certaines dents définitives.



Fig. **57**. Syndrome orodigitofacial, multiples freins hyperplasiques.

Hypoplasie dermique focale

L'hypoplasie dermique focale ou syndrome de Goltz est une anomalie rare qui n'atteint que les femmes. Le mode de transmission n'est pas parfaitement connu ; il n'y a probablement qu'un seul gène en cause. Le syndrome est caractérisé par une pigmentation cutanée en lignes irrégulières, une atrophie et des télangiectasies présentes à la naissance, des dépôts graisseux sous-cutanés localisés qui ont l'aspect de petits nodules mous, jaunes-rougeâtres (Fig. **58**), une syndactylie entre les troisième et quatrième doigts, une polydactylie, des dystrophies des ongles, des cheveux rares, des malformations squelettiques, quelquefois un retard mental.

Les manifestations buccales sont des papillomes multiples de la langue (Fig. **59**), de la muqueuse jugale, du palais, des gencives et des lèvres. Des lésions papillomateuses identiques peuvent exister au niveau de la vulve, de la région péri-anale et de la région péri-buccale. Une oligodontie, une microdontie, des dysplasies de l'émail et une malocclusion ne sont pas rares. Le diagnostic est porté sur des critères cliniques.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend les papillomes multiples, les condylomes acuminés, l'hyperplasie épithéliale focale et l'incontinentia pigmenti.

Examen de laboratoire. L'examen histologique est indispensable pour confirmer la papillomatose orale et les inclusions graisseuses des nodules cutanés.

Le traitement est palliatif : excision chirurgicale des papillomes buccaux.

Incontinentia pigmenti

L'incontinentia pigmenti est une maladie transmise par le chromosome X et qui est létale chez les garçons. Les lésions qui apparaissent à la naissance ou au cours du premier mois de la vie sont constituées d'éruptions vésiculo-bulleuses groupées en ligne généralement situées sur le tronc, les régions péri-mammaires ou les extrémités, de lésions papulo-verruqueuses linéaires irrégulières de la peau, d'une pigmentation cutanée caractéristique, qui peuvent être les seuls signes cliniques (Fig. **60**).

D'autres anomalies (alopécie, dystrophies unguéales, anomalies oculaires, squelettiques et neurologiques) sont possibles ainsi que des anomalies de la denture : dents incluses, dysplasie de l'émail, dents en grain de riz ou conoïdes, dents cariées, oligodontie (Fig. **61**).

Le diagnostic différentiel comprend l'épidermolyse bulleuse, la syphilis congénitale, la dysplasie ectodermique hypohidrotique et l'hypoplasie dermique focalisée.

Examen de laboratoire. L'examen histologique est utile au diagnostic.

Traitement. Il n'y a pas de traitement.

Fig. **58**. Hypoplasie dermique focale : nodules multiples cutanés.



Fig. **59**. Hypoplasie dermique focale : papillomes multiples de la langue.



Fig. **60**. Incontinentia pigmenti : hyperpigmentation brunâtre cutanée.

Syndrome d'Ehlers-Danlos

Le syndrome d'Ehlers-Danlos associe plusieurs affections transmises sur un mode autosomique dominant, récessif ou lié au chromosome X. A partir de données génétiques, cliniques et biochimiques, au moins 11 types de ce syndrome ont à ce jour été isolés. Bien que l'origine n'en soit pas bien connue, une anomalie de la biosynthèse du collagène a été observée dans certains sous-groupes.

Les signes cardinaux sont une hyperélasticité de la peau et des articulations, une fragilité cutanée avec sensibilité aux chocs, des pseudotumeurs, une fragilité vasculaire et un retard à la cicatrisation, des anomalies oculaires et buccales.

La muqueuse buccale est d'une extrême fragilité et sensible aux pressions. Saignements gingivaux et parodontite sont fréquents. La cicatrisation après blessure peut n'être que légèrement retardée. Il n'existe pas de mobilité dentaire anormale alors qu'une hyperlaxité de l'articulation temporo-mandibulaire est possible. Dans environ 50 % des cas il est possible de toucher le nez avec la langue, contre 10 % des cas chez les sujets non atteints (Fig. **62**). Ont également été observées des anomalies dentaires affectant l'émail, la dentine, le cément ainsi qu'une tendance au développement de pulpolithes.

Le diagnostic différentiel comprend la cutis laxa, le syndrome de Marfan et le syndrome marfanoïde d'hyperlaxité et l'ostéogénésis imperfecta.

Examens de laboratoire. Histopathologie et examens sanguins sont évocateurs mais n'affirment pas le diagnostic.

Traitement. Il n'existe pas de traitement curatif. Seules sont possibles des mesures palliatives contre la fragilité cutanée, les traumatismes, etc.

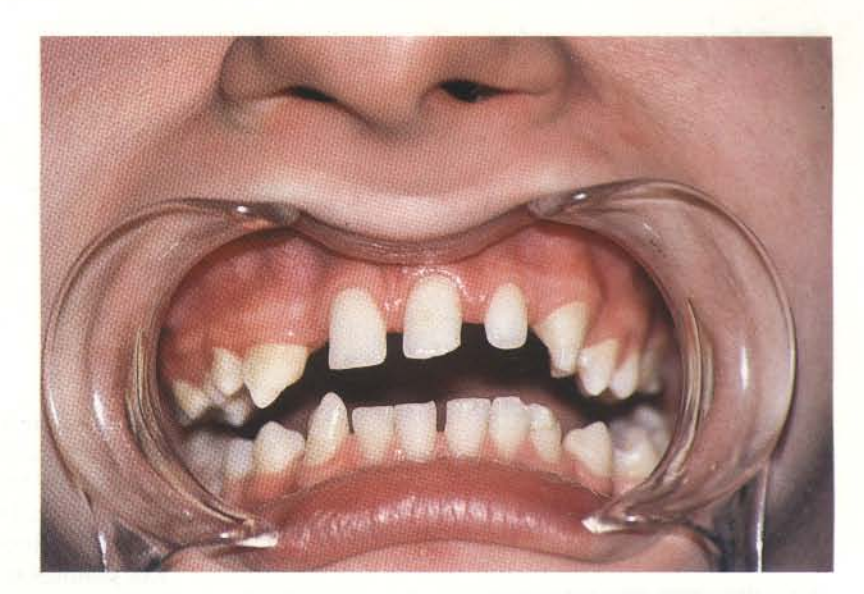


Fig. **61**. Incontinentia pigmenti, oligodontie et dents en cône.



Fig. **62**. Syndrome d'Ehlers-Danlos, possibilité de toucher la pointe du nez avec la langue.

4. Blessures mécaniques

Ulcération traumatique

Les ulcérations traumatiques sont fréquents dans la bouche. Les causes en sont variées : une dent acérée ou cassée, des obturations mal polies, l'usage maladroit d'instruments dentaires coupants, des aliments durs, des corps étrangers coupants, les morsures de la muqueuse et les irritations dentaires. Elles peuvent siéger dans toutes les zones de la cavité buccale mais sont plus fréquentes sur les bords latéraux de la langue (Fig. **63, 64**), la muqueuse jugale, les lèvres (Fig. **65**), les sillons labio- et jugo-alvéolaires (Fig. **66**).

La taille de l'ulcération peut aller de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre et dépend de l'importance, de la durée et du type de traumatisme ainsi que de l'infection surajoutée.

L'aspect clinique est variable mais habituellement les ulcérations traumatiques se présentent sous forme d'une lésion unique, douloureuse, aux bords minces et érythémateux, de surface lisse, de couleur rouge ou blanc-jaune. Elles sont en règle souples à la palpation et guérissent sans laisser de cicatrice en 6 à 10 jours, spontanément ou après disparition de la cause.

Toutefois, si la cause persiste et est importante, la surface de l'ulcération peut devenir irrégulière et végétante, les bords peuvent se surélever et la base peut s'indurer. Dans ces cas l'aspect peut ressembler à celui d'un carcinome.

Les plaintes subjectives sont variables, dépendant de la profondeur et de la localisation de l'ulcération dans la bouche. Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et les signes cliniques. Une fois le rapport établi entre l'ulcération et un facteur causal mécanique, la suppression de ce dernier est nécessaire avec surveillance du patient pendant 7 à 10 jours pour s'assurer de la guérison complète. Si l'ulcération persiste, il faut mettre en doute le diagnostic et effectuer une biopsie pour éliminer un cancer.

Le diagnostic différentiel doit comprendre le carcinome épidermoïde et d'autres cancers, la syphilis, la tuberculose, les aphtes, un granulome éosinophile et autres.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est parfois utile à l'établissement du diagnostic.

Traitement. Suppression des facteurs traumatiques.



Fig. **63**. Ulcération traumatique de la langue.



Fig. **64**. Ulcération traumatique de la langue.



Fig. **65**. Ulcération traumatique de la lèvre inférieure.



Fig. **66**. Ulcération traumatique du vestibule labial supérieur occasionné par une dent.



Fig. **67**. Hématome traumatique de la lèvre inférieure.

Hématome traumatique

L'hématome traumatique de la muqueuse buccale est la conséquence d'influences mécaniques plus ou moins importantes entraînant des hémorragies intra-muqueuses. Cliniquement, c'est une lésion irrégulière de teinte rouge sombre (Fig. **67**). Les sièges les plus habituels sont la langue et les lèvres et les causes les plus habituelles la morsure de la muqueuse buccale ou l'utilisation maladroite d'instruments dentaires.

Tic de mordillement

Le tic de mordillement de la muqueuse jugale est chose habituelle chez les personnes anxieuses. Ces patients se mordent la muqueuse buccale, la langue, les lèvres, et arrachent les couches épithéliales superficielles. Cliniquement, la lésion se présente sous l'aspect d'une zone irrégulière diffuse de petits sillons avec desquamation épithéliale (Fig. **68**). Rarement existent des érosions superficielles et des pétéchies.

Le diagnostic différentiel comprend le leucœdème, les granulations de Fordyce, les candidoses, les leucoplasies, le white sponge nævus et le lichen plan.

Le traitement comprend des sédatifs légers et l'information du patient des effets de ses habitudes sur la muqueuse buccale.

Traumatisme par brosse à dent

Les traumatismes peuvent être occasionnés par des brossages énergiques avec une brosse dure. Il s'agit de petites érosions superficielles rondes, ovales ou en bandes de la gencive et du vestibule buccal (Fig. **69**). Ces lésions provoquent des plaintes subjectives légères et guérissent rapidement.

Le diagnostic différentiel inclut l'herpes simplex, les aphtes et d'autres lésions traumatiques.

Pathomimie

Des patients mentalement handicapés ou ayant de sérieux problèmes psychologiques peuvent s'infliger des traumatismes buccaux : habituellement par morsure, avec les ongles ou des objets contondants.

La cicatrisation est lente en raison de l'aspect répétitif de l'agression. Les localisations les plus fréquentes sont la langue, la lèvre inférieure et la gencive (Fig. **70**).

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et une forte suspicion, bien que beaucoup de patients nient leur responsabilité.

Le diagnostic différentiel inclut l'ulcération traumatique, les ulcérations malignes, la tuberculose, la syphilis et l'aphte.

Le traitement comprend des mesures locales et, éventuellement, la prise en charge psychiatrique.



Fig. **68**. Morsure chronique de la muqueuse buccale.



Fig. **69**. Érosion due au brossage des dents.

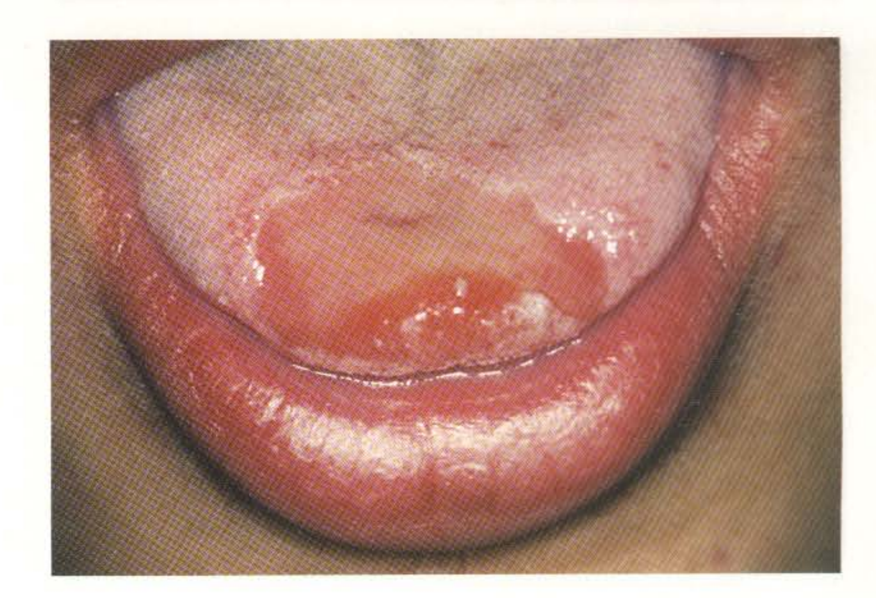


Fig. **70**. Ulcération de la langue par pathomimie.

Fellation

En dehors des maladies vénériennes, des lésions de la cavité buccale peuvent être dues à une irritation mécanique ou à une pression négative qui apparaissent lors de la fellation. Les lésions sont situées à la jonction du palais dur et du palais mou et sont faites de pétéchies, érythème et ecchymoses (Fig. **71**). Elles disparaissent spontanément en une semaine.

Le diagnostic différentiel. comprend les blessures traumatiques, la mononucléose infectieuse, le purpura thrombocytopénique, la leucémie et l'anémie aplasique.

Ulcération du frein lingual après cunnilingus

Des érosions traumatiques de la cavité buccale ou des ulcérations peuvent résulter de pratiques sexuelles orogénitales. L'ulcération du frein lingual due au cunnilingus est observée plus particulièrement chez les hommes. Les lésions sont constituées par le frottement du frein de la langue sur le bord rugueux des incisives inférieures au cours des mouvements de la langue. Cliniquement, il s'agit d'une petite érosion non spécifique ou d'une ulcération couverte d'un exsudat blanchâtre et entourée d'un halo rouge (Fig. **72**).

Le diagnostic différentiel comprend les autres ulcérations et érosions traumatiques, la syphilis primaire et secondaire, les aphtes et les lésions herpétiques.

Lésions dues aux rouleaux de coton

Les rouleaux de coton sont appliqués pendant les soins dentaires pour préserver de la salive. Un assèchement excessif de la muqueuse peut être la conséquence d'érosions lors du retrait brutal des rouleaux de coton sur lesquels la muqueuse a adhéré. Cliniquement, il s'agit d'érosions douloureuses, couvertes d'un enduit pseudo-membraneux blanchâtre, qui évoluent sur 4 à 6 jours (Fig. **73**).

Le diagnostic différentiel comprend les autres lésions d'origine traumatique ou chimique et les aphtes.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire.



Fig. **71**. Fellation, érythème palatin.

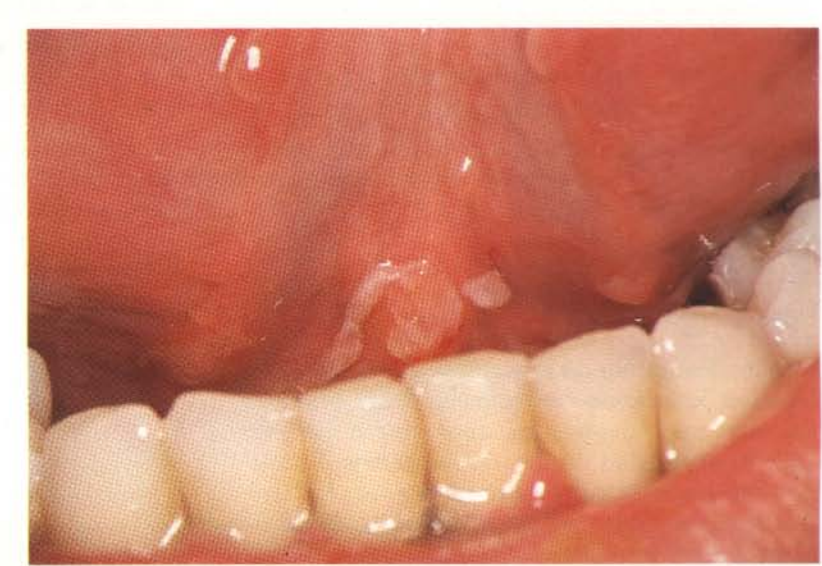


Fig. **72**. Ulcération du frein lingual après cunnilingus.



Fig. **73**. Érosion due à un rouleau de coton.

Stomatite prothétique

La stomatite prothétique est fréquente chez les patients qui portent des prothèses dentaires depuis longtemps. Habituellement, les lésions se situent sur la muqueuse maxillaire supérieure, et plus rarement au niveau mandibulaire. Cliniquement, la muqueuse située sous la prothèse est œdématiée et rouge, ou parsemée de taches blanches d'origine candidosique ou de débris alimentaires (Fig. **74**). La surface muqueuse est lisse ou granuleuse.

Le plus souvent ces lésions sont asymptomatiques mais certains patients se plaignent de sensations de brûlures, d'irritation et de douleur.

Ces lésions sont bénignes et peuvent être soit localisées soit généralisées. Les facteurs favorisants le plus souvent responsables de cette stomatite sont : un traumatisme prothétique, l'accumulation de débris alimentaires sur la prothèse et l'infection par le *Candida albicans*.

Le diagnostic différentiel comprend l'allergie de contact due aux résines acryliques.

Traitement. Retouches de la zone prothétique irritante. Bonne hygiène buccale. Nystatine ou clotrimazole s'il existe une candidose.

Épulis fissuratum

L'épulis fissuratum ou hyperplasie fibreuse prothétique est une lésion réactionnelle à des prothèses adjointes mal adaptées qui apparaissent chez des patients appareillés depuis très longtemps. L'irritation chronique est due à des prothèses dont les bords sont trop tranchants ou trop importants. Les lésions se présentent comme des proliférations hyperplasiques simples ou multiples, allongées dans le sillon gingivo-labial ou gingivo-jugal (Fig. **75**).

Les replis hyperplasiques sont flottants, quelque peu fermes et leur prolifération peut gêner la rétention prothétique. Des ulcérations douloureuses sont fréquentes à la base des replis.

Le diagnostic différentiel comprend les fribromes multiples, la neurofibromatose et le carcinome épidermoïde.

Traitement. Il comprend l'ablation chirurgicale des replis hyperplasiques et la réalisation d'une nouvelle prothèse.

Hyperplasie papillomateuse palatine

L'hyperplasie papillomateuse palatine est une variété de stomatite prothétique qui apparaît chez des sujets porteurs depuis de nombreuses années de prothèses adjointes mal adaptées.

Toutefois, des lésions similaires peuvent survenir chez des patients dentés présentant un palais ogival ; elles sont dues à des irritations mécaniques pendant la mastication. Cliniquement, les lésions sont faites de multiples petites formations surélevées, coalescentes, œdématiées, rougeâtres, qui mesurent de 1 à 2 mm de diamètre ou plus (Fig. **76**). Les lésions sont confluentes et occupent une partie ou la totalité de la surface du palais dur, réalisant un aspect en « choux-fleurs ». Elles sont en règle asymptomatiques et sont découvertes accidentellement par le patient qui craint alors un cancer. Elles sont bénignes et ne doivent pas inquiéter.

Le diagnostic différentiel comprend l'acanthosis nigricans, les condylomes acuminés multiples, la dyskératose folliculaire et la tuberculose.

Le traitement consiste à rassurer le patient quant à la nature des lésions. Celles-ci peuvent être supprimées avant la réalisation d'une prothèse.



Fig. **74**. Stomatite prothétique.



Fig. **75**. Épulis fissuratum.



Fig. **76**. Hyperplasie papillomateuse palatine.

Hyperplasie par pression négative

Chez les porteurs de prothèse maxillaire supérieure, il peut apparaître sur le palais dur une zone arrondie d'hyperplasie de la muqueuse. Elle peut être légèrement surélevée, de couleur rouge et de surface lisse ou papillomateuse (Fig. **77**). Cette lésion se produit quand les prothèses maxillaires supérieures portent en leur centre une chambre de vide. L'hyperplasie muqueuse est la conséquence de la pression négative qui se développe.

Traitement. Il n'y a pas de traitement nécessaire.

Atrophie du rempart alvéolaire maxillaire

L'atrophie du rempart alvéolaire maxillaire est la conséquence d'un traumatisme occlusal engendré par une prothèse mal adaptée. On l'observe plus souvent chez la femme à la partie antérieure du maxillaire.

Le rempart alvéolaire devient mou et rouge (Fig. **78**).

Des épulis fissuratum peuvent coexister.

Traitement. Correction chirurgicale.

Réaction à un corps étranger

Des lésions réactionnelles peuvent se produire vis-à-vis de corps étrangers inclus dans les tissus mous.

Les corps étrangers les plus fréquemment en cause sont les sutures, la paraffine, la silicone, des fragments osseux, des amalgames, des éclats métalliques par éclat d'obus ou suite à un accident de voiture, etc. Les lésions se présentent sous forme de zones décolorées, ou d'hyperplasie pseudo-tumorale, d'abcès, etc. En temps de paix les lésions par éclat d'obus sont rares. La figure **79** montre un nodule noir, bien circonscrit, asymptomatique, causé par un corps étranger après explosion de mine lors de la seconde guerre mondiale.

Le diagnostic différentiel comprend les mélanomes malins, les nævi pigmentaires et les hémangiomes.

Examens de laboratoire. L'examen histopathologique permet le diagnostic montrant un tissu de granulation réactionnel et les fragments de corps étrangers. L'examen radiographique peut également être utile.

Traitement. Excision chirurgicale.

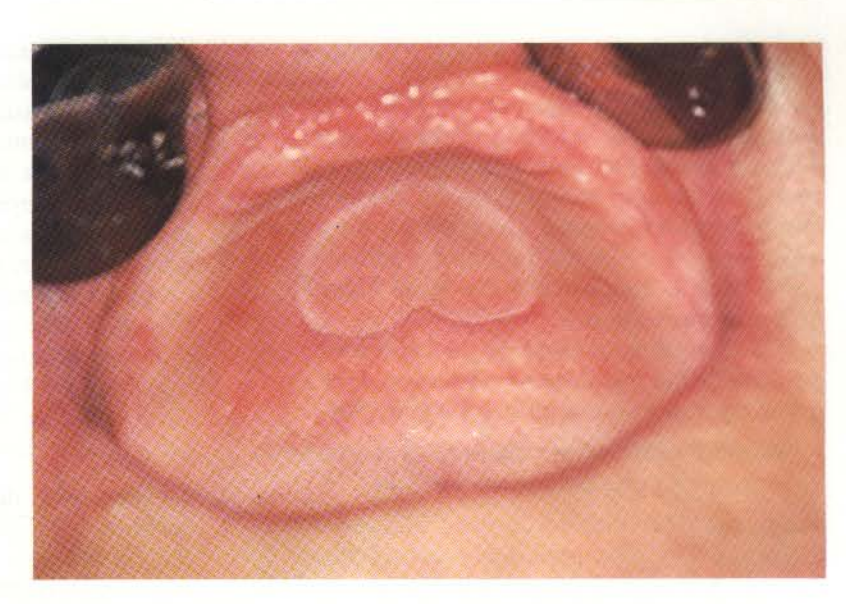


Fig. **77**. Hyperplasie palatine provoquée par une pression négative.



Fig. **78**. Atrophie du rempart alvéolo-dentaire.



Fig. **79**. Nodule de la muqueuse buccale lié à un éclat de mine.

Nécrose palatine due à une injection

La nécrose de la muqueuse du palais dur peut survenir après une injection d'anesthésique. Une injection rapide entraîne une ischémie locale qui peut être suivie d'une nécrose. Le palais dur est particulièrement sensible à ces lésions dues à une hyperpression locale, en raison de l'adhérence importante de la muqueuse à l'os et de l'absence de tissu conjonctif lâche.

Une ulcération arrondie de quelques millimètres de diamètre qui guérit spontanément en deux semaines est la manifestation principale (Fig. **80**).

Le diagnostic différentiel comprend la sialométaplasie nécrosante et les lésions traumatiques.

Traitement. Habituellement aucun traitement n'est nécessaire. On peut prescrire, éventuellement, des bains de bouche avec des produits libérateurs d'oxygène.

Ulcération à éosinophiles

L'ulcération éosinophile de la muqueuse buccale ou granulome éosinophile des tissus mous buccaux est considérée comme une lésion non extensive, bénigne, sans rapport avec les granulomes faciaux ou le granulome éosinophile de l'histiocytose X. L'étiologie de cette ulcération éosinophile reste obscure, une origine traumatique a été envisagée. Dans une série de 25 cas récemment publiée, cette maladie est plus fréquente chez les hommes que chez les femmes, avec un âge moyen de 39 ans. La langue était atteinte dans 74 % des cas et avec une moins grande fréquence les lèvres, le palais et la gencive. Cliniquement, les lésions se présentent comme des ulcérations douloureuses, à la surface irrégulière, couverte d'une membrane blanc-jaunâtre et reposant sur une base indurée (Fig. **81, 82**).

La survenue brutale et la douleur inquiètent le malade. L'ulcération est simple ou multiple.

Le diagnostic différentiel comprend le carcinome épidermoïde, les aphtes, la syphilis, la tuberculose, les ulcérations traumatiques, la sialométaplasie nécrosante, la granulomatose de Wegener, le granulome malin centro-facial, le lymphome et la leucémie.

Examen de laboratoire. L'examen histologique est une aide importante au diagnostic.

Traitement. De petites doses de corticoïdes ou une exérèse chirurgicale sont utiles. Une guérison spontanée après biopsie a été décrite.

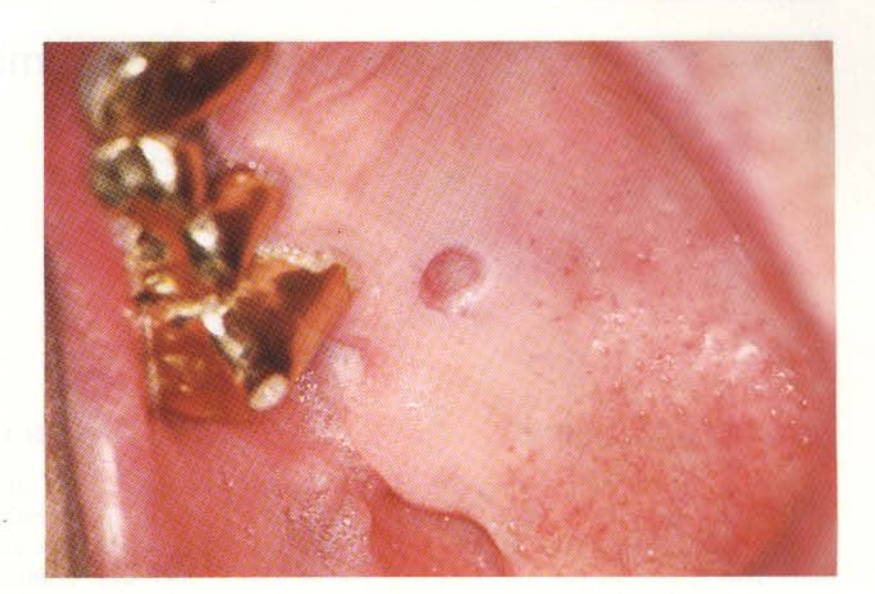


Fig. **80**. Nécrose palatine due à une injection.



Fig. **81**. Ulcération à éosinophiles de la langue.

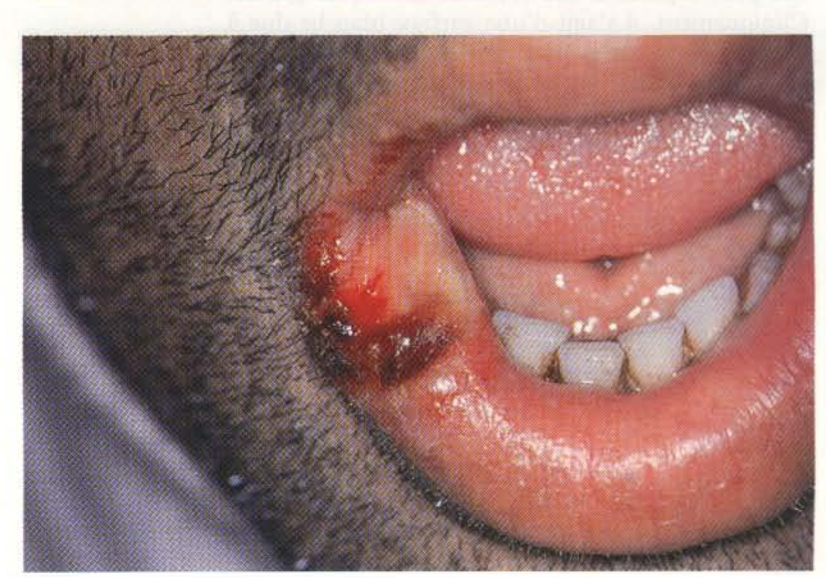


Fig. **82**. Ulcération à éosinophiles de la lèvre inférieure et de la commissure.

5. Lésions buccales dues aux agents chimiques

Brûlures par le phénol

L'usage inapproprié ou maladroit de certaines substances en pratique dentaire peut causer des lésions buccales. Certains de ces agents peuvent être introduits dans la bouche par le patient. La gravité des lésions dépend de l'agent chimique en cause, de sa concentration et de la durée du contact avec les tissus buccaux. Le phénol est employé en dentisterie comme antiseptique ou pour cautérisation. C'est un produit d'une causticité extrême qui peut être cause de nécrose tissulaire. Cliniquement se constitue une lésion blanchâtre qui ensuite desquame, laissant place à une érosion ou à une ulcération douloureuse qui guérit lentement (Fig. **83**).

Le diagnostic est porté par l'interrogatoire et l'inspection.

Brûlures par l'acide trichloracétique

Ce type de brûlure était autrefois fréquent car l'on utilisait l'acide trichloracétique pour cautériser les gencives. C'est un produit extrêmement caustique qui peut exposer à des brûlures chimiques graves. Cliniquement, il s'agit d'une surface blanche due à la nécrose tissulaire (Fig. **84**). Sous elle se produit une inflammation et une érosion, ou une ulcération. La guérison spontanée s'effectue habituellement en une à deux semaines.

Le diagnostic différentiel inclut les autres brûlures chimiques, les lésions traumatiques directes, les autres lésions blanches nécrotiques et les candidoses.

Brûlures par l'eugénol

L'eugénol est utilisé en soin dentaire comme antiseptique et anesthésique local. Il est potentiellement peu dangereux mais peut occasionnellement provoquer des brûlures de la muqueuse. Celles-ci se présentent sous l'aspect d'une surface blanc-marron avec une érosion sous-jacente (Fig. **85**). La guérison spontanée prend une semaine.



Fig. **83**. Brûlure par le phénol.



Fig. **84**. Brûlure par l'acide trichloracétique.



Fig. **85**. Brûlure par l'eugénol.



Fig. **86**. Brûlure par l'aspirine.

Brûlures par l'aspirine

L'aspirine peut être utilisée par un patient pour soulager des douleurs buccales, parfois en application directe sur la dent douloureuse ou la muqueuse voisine. Dans ce cas le comprimé se dissout et peut occasionner une nécrose tissulaire. La muqueuse apparaît blanchâtre et ridée (Fig. **86**). Ensuite, l'épithélium nécrosé desquame, laissant apparaître une érosion douloureuse qui guérit en une semaine.

Brûlures par l'iode

Des brûlures légères peuvent apparaître après applications répétées de solutions iodées. La muqueuse atteinte prend une coloration blanchâtre ou rouge à surface rugueuse (Fig. **87**). La guérison spontanée est obtenue en 2 à 4 jours.

Brûlures par l'alcool

Des solutions concentrées d'alcool sont parfois utilisées par les patients en guise d'anesthésique local en cas de douleur dentaire. Une brûlure légère peut survenir après plusieurs applications. La muqueuse devient blanchâtre, ridée et sensible (Fig. **88**). La guérison prend 2 à 4 jours.

Brûlures par les résines acryliques

Des résines acryliques autopolymérisables sont utilisées dans la réalisation de prothèses dentaires provisoires. Des brûlures locales peuvent apparaître soit sous l'effet de la chaleur produite lors de la polymérisation, soit par excès de monomère. La muqueuse est rouge, avec ou sans érosions (Fig. **89**).

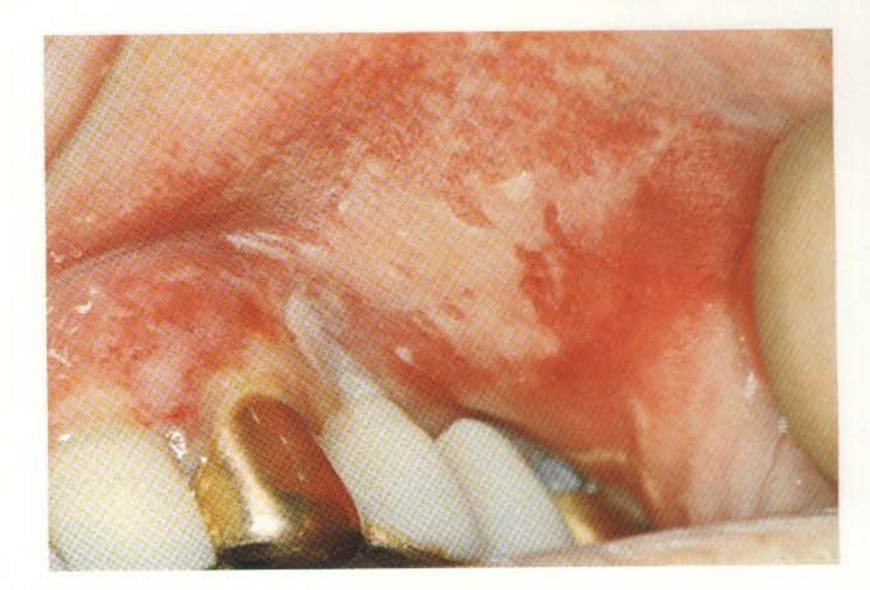


Fig. **87**. Brûlure par l'iode.

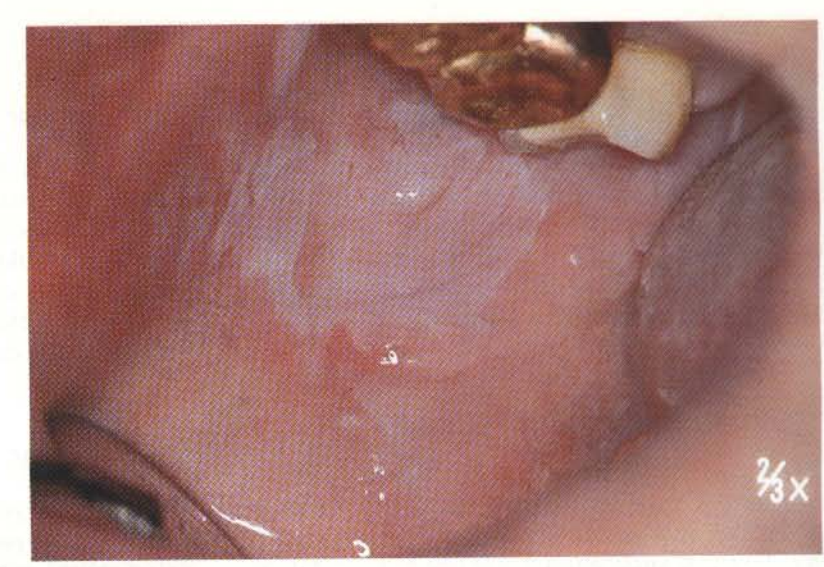


Fig. **88**. Brûlure par l'alcool.

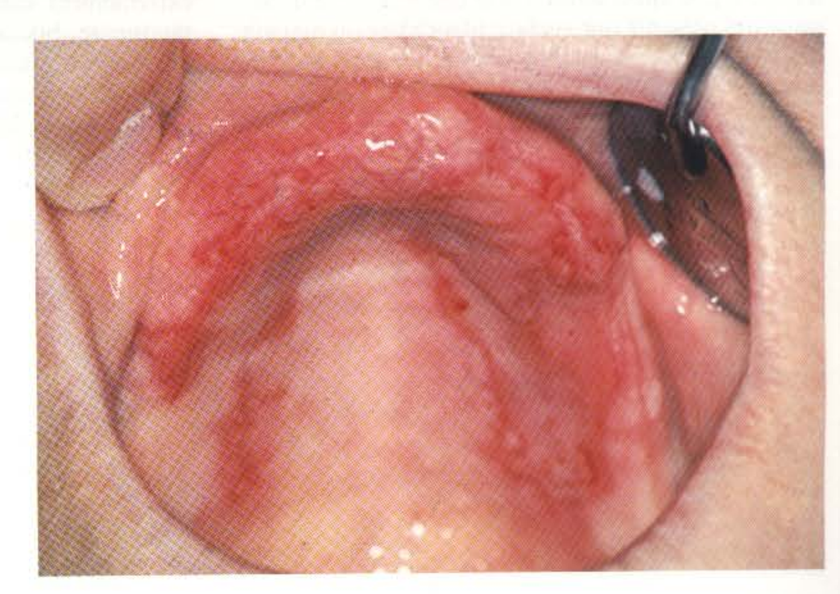


Fig. **89**. Brûlure par résine acrylique.



Fig. **90**. Brûlure par le borate de soude.

Brûlures par le borate de soude

Le borate de soude a été utilisé en bain de bouche comme antiseptique et hémostatique. Son utilisation répétée peut entraîner une brûlure de la muqueuse buccale qui se manifeste par une zone rouge et œdématiée et, plus rarement, par une érosion superficielle qui guérit spontanément (Fig. **90**).

Brûlures par le nitrate d'argent

Le nitrate d'argent était utilisé autrefois par les odontologistes et les médecins ORL pour stériliser les cavités ou pour cautériser diverses lésions buccales. Au site d'application il crée une brûlure douloureuse qui présente une surface blanchâtre ou marron et une érosion (Fig. **91**). Le nitrate d'argent n'a plus sa place aujourd'hui.

Brûlures par l'hypochlorite de soude

L'hypochlorite de soude est utilisé en irrigation pour nettoyer les canaux dentaires et comme antiseptique léger. Mis au contact de la muqueuse buccale, il peut être responsable de brûlures légères (Fig. **92**). La muqueuse en cause est rouge et douloureuse et présente des érosions superficielles qui guérissent spontanément en 4 à 6 jours.

Brûlures par le formaldehyde

Le formaldehyde était autrefois utilisé pour la mortification pulpaire. C'est un agent chimique extrêmement caustique qui, mis au contact de la muqueuse buccale, peut être responsable d'une nécrose importante des tissus (Fig. **93**). Les lésions guérissent en une à deux semaines. Le formol n'a plus sa place dans la pratique endodontique moderne.



Fig. **91**. Brûlure par le nitrate d'argent.



Fig. **92**. Brûlure par l'hypochlorite de soude.



Fig. **93**. Brûlure par le formol.

6. Lésions buccales dues à la chaleur

Ouranite tabagique

La stomatite nicotinique ou palais du fumeur est l'apanage presque exclusif des gros fumeurs de pipe et ne se voit que rarement chez les fumeurs de cigarettes ou de cigares. Les facteurs responsables sont la chaleur et des substances chimiques. Cliniquement, la stomatite nicotinique se présente sous l'aspect d'une rougeur du palais qui devient ensuite blanc-grisâtre et multinodulaire par kératinisation de l'épithélium.

Un signe caractéristique est l'existence de multiples points rouges de 1 à 5 mm de diamètre : ce sont les orifices inflammatoires et dilatés des conduits salivaires. Chez les gros fumeurs s'y ajoutent des fissures, des sillons et surélévations donnant à la muqueuse un aspect irrégulier, ridé (Fig. **94, 95**).

La stomatite nicotinique n'est pas une lésion précancéreuse et son pronostic est bon, mais elle ne doit pas être confondue avec des lésions qui ont de sérieuses conséquences et un haut risque de transformation cancéreuse.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique peut montrer un aspect caractéristique.

Traitement. L'arrêt du tabac.

Érosions palatines dues au tabac

En plus de la stomatite nicotinique, des érosions palatines douloureuses peuvent survenir chez les gros fumeurs de 60 cigarettes ou plus par jour (Fig. **96**). Les érosions sont dues à la température élevée qui règne de façon prolongée dans la cavité buccale. Un épaississement épithélial et des lésions blanches peuvent aussi survenir (Fig. **97**).

Le diagnostic différentiel comprend les érosions traumatiques, les brûlures chimiques, l'érythroplasie et, plus rarement, d'autres lésions.

Traitement. Arrêt du tabac. Biopsie pour éliminer une dysplasie épithéliale ou un carcinome.



Fig. **94**. Stomatite nicotinique.

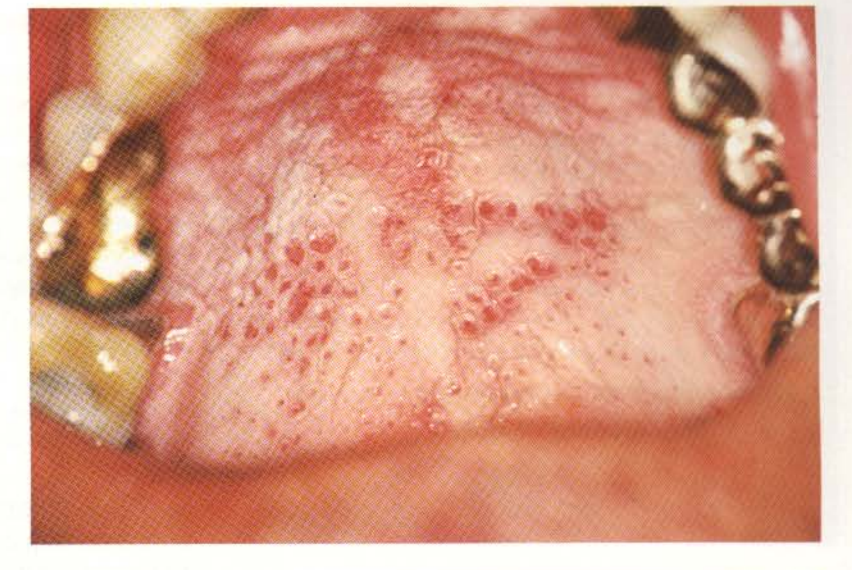


Fig. **95**. Ouranite tabagique.



Fig. **96**. Érosions palatines dues au tabac.

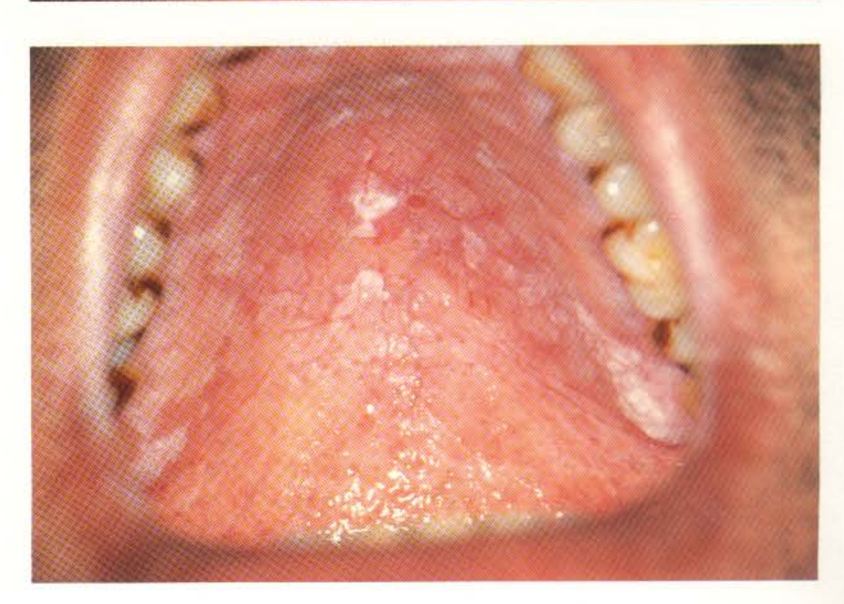


Fig. **97**. Érythème et lésions blanches sur le palais dus au tabac.

Lésions de la lèvre chez le fumeur de cigarettes

Des atteintes de la lèvre sont fréquentes chez les fumeurs de cigarettes sans filtre qui ont pour habitude de les laisser se consumer au maximum entre les lèvres. Les lésions siègent sur les rebords muqueux des deux lèvres. Ceci est fréquent chez les malades de psychiatrie.

La lésion siège au contact de la cigarette et se caractérise par des zones blanchâtres striées de rouge, aplaties ou légèrement surélevées (Fig. **98**).

Traitement. Arrêt ou diminution du tabagisme.

Brûlures thermiques

Les brûlures thermiques de la muqueuse buccale sont rares. Cependant elles peuvent être provoquées par des nourritures très chaudes (par exemple pizzas, fromage) sortant du four, des boissons ou des objets métalliques. Les sièges d'élection de ces brûlures sont le palais, les lèvres, le plancher de la bouche et la langue. Cliniquement, la muqueuse buccale est rouge et peut desquamer, laissant place à des érosions petites ou extensives (Fig. **99**). Des vésicules peuvent se former. La guérison est obtenue en une semaine environ. L'interrogatoire est essentiel à l'établissement d'un diagnostic exact. Le malade se souvient en règle parfaitement des événements.

Le diagnostic différentiel comprend les brûlures par agents chimiques, les ulcérations traumatiques ou aphteuses, l'herpès simplex, les stomatites médicamenteuses et les lésions par fellation.

Traitement. Palliatif.



Fig. **98**. Lésions de la lèvre chez un fumeur de cigarettes.



Fig. **99**. Érosions du dos de la langue occasionnées par une nourriture très chaude.

7. Lésions buccales dues à des médications

Stomatite aurique

Des sels d'or sont utilisés en pratique rhumatologique. L'or est stocké dans les tissus et lentement excrété par les reins. Il peut encore être décelé dans les urines 8 à 10 mois après l'arrêt du traitement. Les effets toxiques possibles sont de la fièvre, des céphalées, une protéinurie, des rashs cutanés, des lésions buccales et sanguines (thrombocytopénie, agranulocytose, anémie aplasique). La muqueuse buccale est rouge avec des érosions douloureuses recouvertes d'une membrane jaunâtre (Fig. **100**). La sensation de brûlure est intense. Il s'y associe une hypersialorrhée. Le diagnostic est porté par l'interrogatoire et les données cliniques.

Le diagnostic différentiel inclut les stomatites médicamenteuses, l'érythème polymorphe, le pemphigus vulgaire, le pemphigus cicatriciel, le pemphigus bulleux et le lichen plan érosif.

Traitement. Arrêt du traitement par l'or. Anti-histaminiques et stéroïdes à faibles doses peuvent être utiles.

Stomatite induite par les antibiotiques

L'administration au long cours d'antibiotiques par voie générale, telles les tétracyclines, peut occasionner une forme de stomatite qui se caractérise cliniquement par un érythème diffus non spécifique de la muqueuse buccale. La langue est d'un rouge intense et très douloureuse avec desquamation des papilles filiformes (Fig. **101**). Un aspect de langue chevelue et une candidose peuvent survenir en conséquence des modifications de la flore microbienne buccale.

Le diagnostic différentiel comprend les stomatites médicamenteuses, l'érythème polymorphe, la pellagre et l'ariboflavinose (avitaminose B 2).

Traitement. Arrêt ou changement d'antibiotiques. Vitaminothérapie B. Traitement d'une éventuelle candidose par la nystatine.

Stomatites médicamenteuses

L'administration par voie générale de médications peut induire une hypersensibilité de la cavité buccale, dénommée stomatite médicamenteuse ou pharmaco-induite.

Un grand nombre de médications peuvent être responsables dont les antipyrétiques, les sulfamides, les antibiotiques et les barbituriques. Cliniquement, on observe un érythème diffus de la muqueuse buccale, des taches purpuriques, des vésicules ou bulles, des érosions douloureuses, des ulcérations, etc. (Fig. **102**). Toutes les régions de la bouche peuvent être atteintes. Les lésions apparaissent soit en début soit en cours de traitement et peuvent récidiver.

Le diagnostic différentiel comprend l'érythème polymorphe, le pemphigus vulgaire, les pemphigoïdes bulleuses ou cicatricielles, le lichen plan bulleux, etc.

Traitement. Arrêt de la médication responsable. Anti-histamiques et stéroïdes à faibles doses.



Fig. **100**. Stomatite aurique, érosions palatines.

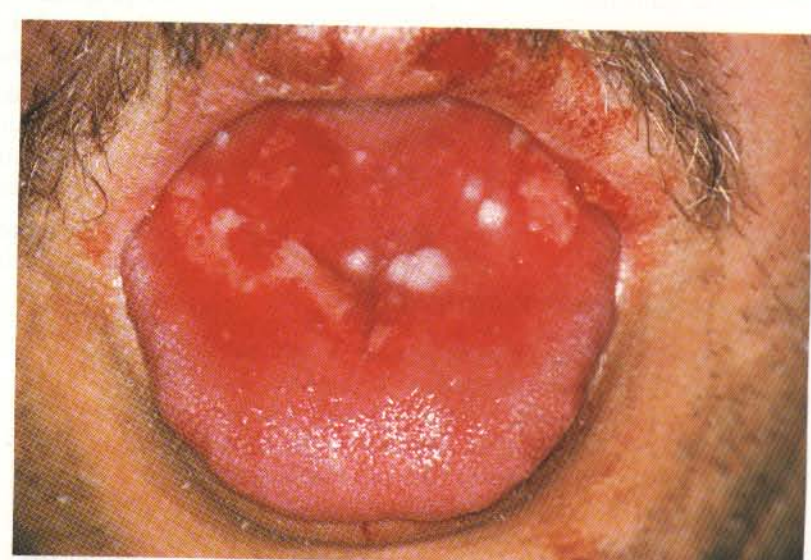


Fig. **101**. Stomatite induite par les antibiotiques, érythème diffus et desquamation des papilles filiformes de la langue.



Fig. **102**. Stomatite médicamenteuse, érosions de la face dorsale de la langue.

Ulcérations dues au méthotrexate

Le méthotrexate est un antimétabolite de l'acide folique qui est utilisé dans le traitement des leucémies, de certains cancers, du psoriasis, etc. Les effets secondaires apparaissent en raison de l'inhibition de la formation de l'acide nucléique cellulaire tant dans les cellules normales que dans les cellules malignes. Les effets secondaires les plus courants sont l'alopécie, des désordres hépatiques et gastro-intestinaux, etc. Les lésions de la muqueuse buccale sont fréquentes ; elles sont faites d'érosions rouges et douloureuses ou d'ulcérations (Fig. **103**). Elles siègent en général au niveau de la langue, des lèvres et de la muqueuse jugale, mais elles peuvent apparaître en tout autre endroit de la cavité buccale.

Les lésions surviennent au bout de 2 à 3 semaines de traitement et sont une indication à diminuer ou à arrêter le traitement.

Le diagnostic différentiel comprend les ulcérations traumatiques, les brûlures thermiques et chimiques, les autres stomatites médicamenteuses.

Traitement. La compensation en acide folique et le changement de traitement sont souhaitables si cela est possible.

Ulcérations dues à l'azathioprine

L'azathioprine est un antimétabolite largement utilisé comme immunosuppresseur. L'alopécie, les désordres gastro-intestinaux et la toxicité sur la moelle osseuse sont les effets secondaires les plus courants. Exceptionnellement, après un traitement très long et à fortes doses, des ulcérations ou érosions peuvent se développer au niveau buccal (Fig. **104**).

Traitement. Il consiste en une diminution de la dose de médicament et en une administration de vitamine B.

Lésions buccales dues à la pénicillamine

La D-pénicillamine, chélateur des métaux lourds, est utilisée dans le traitement de la dégénérescence hépatolenticulaire (maladie de Wilson) et dans d'autres maladies (arthrite rhumatoïde, cirrhose biliaire primitive, sclérodermie, cystinurie, intoxication par les métaux lourds). Elle peut être responsable d'effets secondaires muco-cutanées ou autres. Ces derniers comprennent des désordres hématologiques, pulmonaires, gastro-intestinaux, rénaux, allergiques et auto-immuns. Les manifestations secondaires cutanées les plus fréquentes sont d'origine auto-immune (pemphigus, pemphigoïde cicatricielle, lupus érythémateux), réaction d'hypersensibilité, interférence avec le collagène et l'élastine. La manifestation la plus fréquente au niveau de la muqueuse buccale est le pemphigus induit par la pénicillamine qui est caractérisé par des lésions vésiculo-bulleuses et des érosions qui, cliniquement, histologiquement et immunologiquement, sont identiques à celles du pemphigus classique. Habituellement, l'atteinte de la muqueuse buccale est le premier signe de la maladie et rarement la seule manifestation (Fig. **105**). Le pemphigus induit par la pénicillamine apparaît en général après 6 à 12 mois de traitement et il met plusieurs semaines avant de céder après l'arrêt du traitement. Des lésions pemphigoïdes cicatricielles, une stomatite aphteuse et une agueusie sont également des complications possibles. Le pemphigus et les lésions cicatricielles pemphigoïdes sont fréquemment observés chez les patients traités par la pénicillamine pour une arthrite rhumatoïde.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend le pemphigus, la pemphigoïde cicatricielle, la pemphigoïde bulleuse, l'érythème polymorphe et les stomatites médicamenteuses.

Le traitement comprend la suppression de la pénicillamine et l'administration par voie générale de corticoïdes.



Fig. **103**. Ulcération de la lèvre supérieure due au méthotrexate.

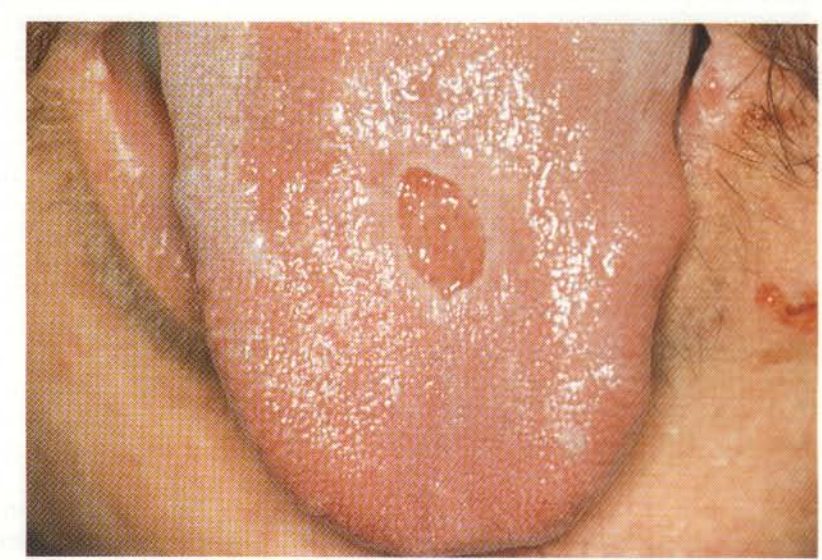


Fig. **104**. Ulcération de la langue due à l'azathioprine.



Fig. **105**. Pemphigus buccal induit par la pénicillamine : érosion palatine.

Hyperplasie gingivale fibreuse de l'hydantoïne

L'hydantoïne est un médicament anti-épileptique largement utilisé chez les malades présentant une épilepsie généralisée.

Un effet secondaire de l'hydantoïne consiste en l'apparition d'une hyperplasie gingivale fibreuse qui atteint 30 à 60 % des malades traités. Bien que la physiopathologie exacte de cette hyperplasie gingivale ne soit pas connue, on sait qu'elle est dépendante quant à son aspect et à son degré de la dose quotidienne d'hydantoïne, de la durée du traitement, de l'hygiène locale ainsi que d'autres facteurs locaux et généraux. L'hyperplasie débute habituellement au niveau des papilles interdentaires et envahit peu à peu la gencive marginale et la gencive attachée. Par une progression régulière la gencive peut finir par couvrir complètement les couronnes dentaires.

La gencive est ferme, lobulée, légèrement rouge et non douloureuse avec quelquefois une tendance hémorragique (Fig. **106**). Habituellement, cette hyperplasie gingivale est généralisée. Elle est rare chez les patients édentés.

Le diagnostic différentiel comprend l'hyperplasie induite par la cyclosporine, la fibromatose gingivale idiopathique, l'hypertrophie gingivale des respirateurs buccaux et la leucémie.

Traitement. Il consiste en une gingivectomie suivie d'une hygiène rigoureuse. L'arrêt du traitement ou le changement pour un autre agent anti-épileptique aide à la régression spontanée de l'hyperplasie.

Hyperplasie gingivale fibreuse due à la cyclosporine

La cyclosporine, qui est un puissant immunosuppresseur, est utilisée dans la prévention du phénomène de rejet au cours des transplantations d'organes, dans le traitement du lupus érythémateux et de nombreuses autres maladies auto-immunes. De nombreux effets secondaires de la cyclosporine ont été décrits : hépatotoxicité, néphrotoxicité, hirsutisme, tremblement léger, et une prédisposition aux cancers. L'hyperplasie gingivale est un effet secondaire qui apparaît chez 70 % des malades traités par la cyclosporine. Son développement est fonction de la durée du traitement, de la concentration plasmatique en cyclosporine et de l'hygiène bucco-dentaire. Elle est plus fréquente chez les enfants et les adolescents que chez les adultes et son intensité est variable, légère, modérée ou intense. Cliniquement, la gencive est hypertrophiée, lobulée par endroits et légèrement inflammatoire (Fig. **107**).

Le diagnostic différentiel comprend l'hyperplasie gingivale fibreuse de l'hydantoïne, la fibromatose gingivale idiopathique, la gingivite, la parodontite et la leucémie.

Traitement. Il consiste en une gingivectomie. Les lésions sont réversibles après arrêt du traitement.

Œdème angioneurotique

L'œdème angioneurotique est une réaction allergique banale qui est acquise ou héréditaire. La forme héréditaire se fait sur le mode autosomal dominant et est liée à un déficit en inhibiteur de la C 1 estérase. Un œdème de la face d'apparition brutale, un œdème du larynx et de la langue qui envahit le tractus gastro-intestinal, peuvent être associés à des douleurs abdominales, une nausée, des vomissements et une diarrhée. La forme acquise est de loin la plus fréquente ; elle peut être due à une allergie d'origine alimentaire ou médicamenteuse, à une anesthésie locale, à une infection ou à un stress. Ces facteurs agissent directement sur les mastocytes ou par l'intermédiaire d'une réaction allergique mettant en jeu une IgE, pour libérer des médiateurs de l'inflammation comme l'histamine, les kinines et les leucotriènes. Le résultat est une fuite capillaire et un œdème muqueux et cutané.

L'œdème angioneurotique de quelque forme qu'il soit a un début brutal, dure généralement 24 à 48 heures et peut récidiver à intervalles variables. Cliniquement, il se caractérise par un gonflement uniforme, non douloureux, habituellement non prurigineux des lèvres (Fig. **108**), de la langue, du palais mou, du visage, des mains et des pieds, ou de n'importe quelle autre partie du corps. L'œdème de la glotte est une complication grave qui peut entraîner la mort.

Le diagnostic différentiel comprend les traumatismes, l'emphysème chirurgical, la cellulite, la chéilite granulomateuse, le syndrome de Melkersson-Rosenthal et la chéilite glandulaire.

Traitement. Anti-histaminiques et corticoïdes par voie générale et dans les cas aigus et graves épinéphrine par voie sous-cutanée.

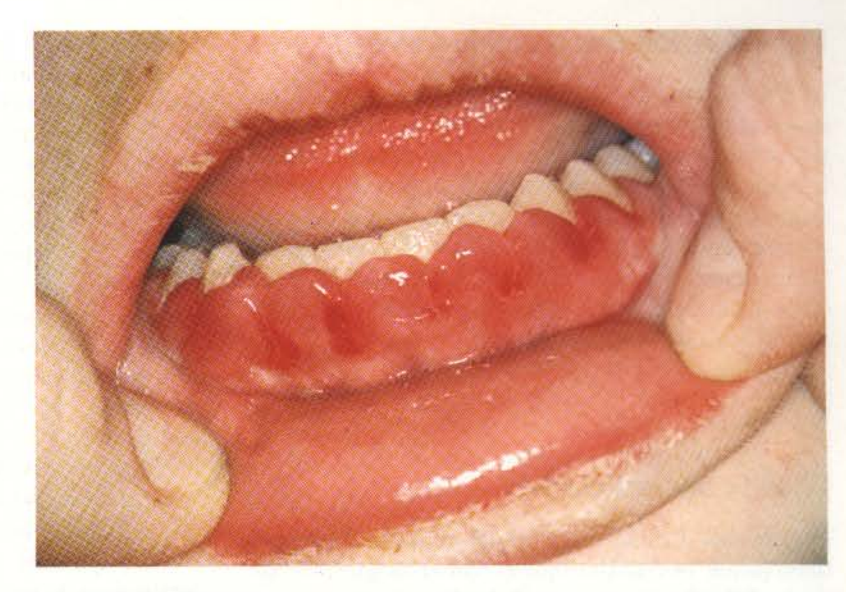


Fig. **106**. Hyperplasie gingivale fibreuse induite par l'hydantoïne.



Fig. **107**. Hyperplasie gingivale induite par la cyclosporine.



Fig. **108**. Œdème angioneurotique avec gonflement de la lèvre inférieure.

Pigmentation des antipaludéens

La chloroquine et d'autres antipaludéens sont utilisés dans le traitement du paludisme et parfois de la polyarthrite rhumatoïde et du lupus érythémateux. L'usage au long cours peut occasionner une pigmentation irrégulière marron ou noire du palais mou ou d'autres zones de la cavité buccale (Fig. **109**). Ces taches pigmentaires doivent être distinguées de celles de la maladie d'Addison et disparaissent en règle après l'arrêt du traitement.

Chéilite des rétinoïdes

Depuis une dizaine d'années les rétinoïdes de synthèse (acide 14 cisrétinoïque et son analogue aromatique, l'étretinate) sont utilisés dans le traitement moderne des maladies de la peau. Ils sont extrêmement efficaces dans divers troubles de la kératinisation. Ils ont en plus une action anti-inflammatoire immunomodulatrice et ont été récemment prescrits dans le psoriasis, l'acné commune, l'ichtyose, le lichen plan, le parapsoriasis en plaques, le mycosis fungoïde, la maladie de Darier et d'autres génodermatoses kératosiques.

Des effets secondaires peuvent survenir, liés à l'usage des rétinoïdes. Les plus fréquents sont la sécheresse et la kératose labiales ainsi que la sécheresse des muqueuses buccales (Fig. **110**). Sont également possibles : une chute de cheveux, une kératose palmo-plantaire, un amincissement de la peau, un prurit, des épistaxis, une paronychie et des vomissements. Il n'a pas été observé de complications graves aux doses thérapeutiques mais l'emploi des rétinoïdes est déconseillé chez la femme enceinte et, de même, une grossesse est déconseillée dans l'année qui suit un traitement, du fait des effets tératogènes et embryotoxiques.

Traitement. La chéilite et la sécheresse de la bouche disparaissent à l'arrêt du traitement.



Fig. **109**. Pigmentation de la muqueuse buccale due à la chloroquine.



Fig. **110**. Chéilite secondaire à l'utilisation par voie générale d'un rétinoïde aromatique, l'étretinate.

8. Dépôts de métaux et autres

Tatouage par amalgame

Le dépôt d'amalgame survient soit à la suite d'un contact continu entre l'amalgame et la gencive, soit après pénétration de fragments d'amalgame dans les tissus mous de la cavité buccale après obturation ou intervention chirurgicale. Ceci peut également se produire lors d'extractions dentaires et d'éclatement de fragments d'amalgame. Le tatouage par amalgame se présente comme une zone aplatie, bien délimitée, de taille variable et de coloration blanc-bleu ou marron (Fig. **111**). Ces dépôts d'amalgame se produisent habituellement dans les gencives, libre ou attachée, et la muqueuse buccale.

Le diagnostic différentiel comprend les nævi pigmentaires, les mélanomes malins, les pigmentations ethniques et les hématomes.

Examens de laboratoire. L'examen histopathologique et des radiographies peuvent être nécessaires pour différencier les tatouages par amalgame des autres lésions de couleur sombre de la muqueuse buccale.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire.

Dépôts de bismuth

Le bismuth était autrefois utilisé dans le traitement de la syphilis. Il a de nos jours été remplacé par les antibiotiques. Les atteintes buccales liées au bismuth sont donc devenues très rares, sauf chez ces patients autrefois traités pour syphilis et ayant une mauvaise hygiène buccale. Cliniquement, les dépôts de bismuth forment une ligne bleuâtre caractéristique le long de la gencive marginale ou des taches noires au niveau des papilles de la gencive (Fig. **112**). Plus rarement les dépôts se font en d'autres sites de la muqueuse buccale, principalement au pourtour d'ulcérations ou dans des zones inflammatoires.

Le diagnostic différentiel comprend les pigmentations physiologiques, les dépôts d'argent, le tatouage par amalgame et la maladie d'Addison.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire.

Materia alba de la gencive attachée

La materia alba est le résultat de l'accumulation de bactéries, de cellules épithéliales mortes et de débris alimentaires. Elle s'observe à la jonction dento-gingivale, chez des sujets ayant une mauvaise hygiène buccale. La materia alba peut aussi se présenter sous forme d'une plaque blanche le long de la surface vestibulaire de la gencive et de la muqueuse alvéolaire chez des patients incapables de se brosser les dents du fait d'affections dentaires douloureuses (Fig. **113**). La plaque blanche est molle et aisément détachable, laissant une surface rouge.

Le diagnostic différentiel doit inclure les leucoplasies et les candidoses.

Le traitement consiste en une hygiène buccale correcte.



Fig. **111**. Tatouage par amalgame.



Fig. **112**. Dépôt de bismuth dans les papilles gingivales.



Fig. **113**. Plaques blanches sur la gencive attachée et le vestibule dues à une accumulation de materia alba.

9. Lésions dues aux radiations

Les radiations sont largement employées dans le traitement de cancers de la bouche, de la tête et du cou. Les plus utilisées sont les radiations ionisantes délivrées par une source externe ou les implants radioactifs (or, iridium, etc.).

Les radiations ionisantes, en plus de leur effet thérapeutique, peuvent affecter les tissus sains. Les effets secondaires après radiothérapie dépendent surtout de la dose et de la durée du traitement. Ces réactions muqueuses post-radiques sont précoces ou tardives. Les réactions précoces apparaissent à la fin de la première semaine de traitement et consistent en un érythème et un œdème de la muqueuse buccale. Pendant la seconde semaine peuvent apparaître des érosions et ulcérations recouvertes d'un exsudat blanc-jaunâtre (Fig. **114, 115**). Les signes subjectifs comprennent une gêne, une xérostomie, une perte du goût, des brûlures, des douleurs lors de la mastication, de la parole, de la déglutition. Les lésions persistent pendant toute la durée du traitement et quelques semaines après son arrêt. En cas d'irradiation des glandes salivaires, la xérostomie est l'un des symptômes les plus précoces et fréquents. La rémission spontanée des lésions buccales peut s'effectuer progressivement après interruption du traitement mais des infections secondaires peuvent retarder la guérison. Les manifestations tardives sont habituellement définitives et aboutissent à une atrophie extrêmement douloureuse de la muqueuse buccale. Privées de leur protection salivaire, les dents sont le siège de caries et sont finalement détruites (Fig. **116**). L'ostéoradionécrose est une complication grave qui se produit après délivrance de doses élevées de rayons, surtout si les mesures de protection osseuse ont été insuffisantes. Elle se traduit par une ostéomyélite douloureuse avec nécrose osseuse et séquestres, plus rarement constitution de fistules extra-buccales. La mandibule est plus fréquemment atteinte que le maxillaire supérieur. Le risque de cette complication est particulièrement accentué en cas d'extraction, après la fin de l'irradiation, de dents situées dans le champ de celle-ci.

Le diagnostic repose sur l'interrogatoire et les données de l'examen clinique.

Le traitement doit comprendre des mesures préventives, l'arrêt des irradiations, des analgésiques, des stéroïdes locaux, des anti-inflammatoires, de la vitaminothérapie B et des antibiotiques en cas d'infection buccale muqueuse ou osseuse.

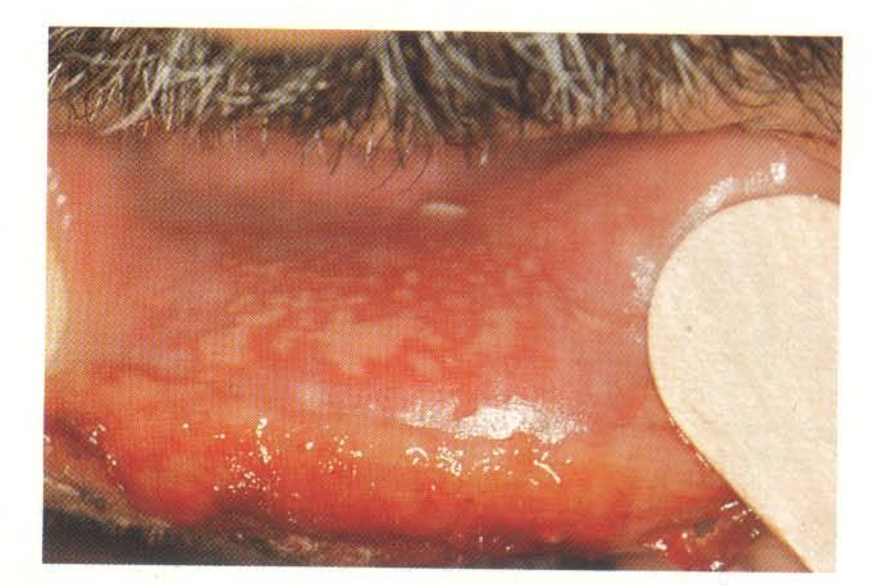


Fig. **114**. Érythème et érosions de la lèvre inférieure occasionnés par des radiations ionisantes.

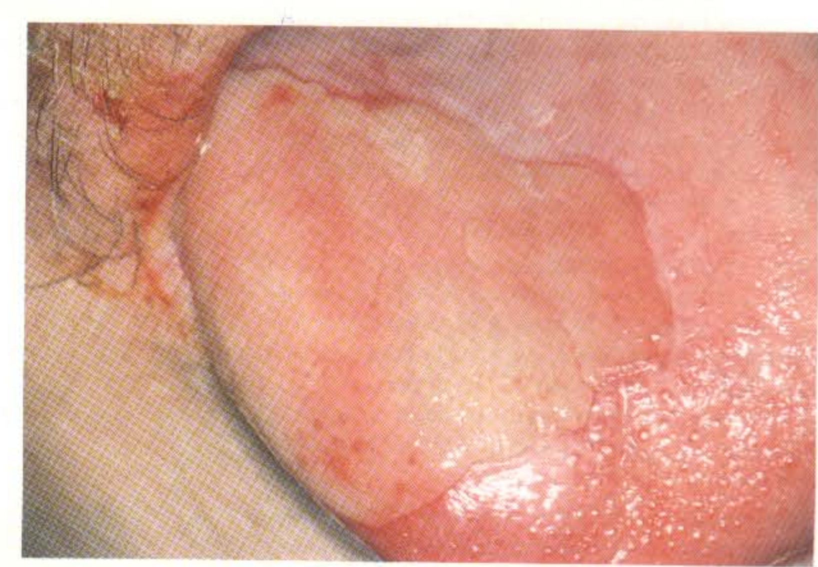


Fig. **115**. Érosion de la langue due à de l'iridium radioactif.



Fig. **116**. Lésions dentaires et gingivales après radiations ionisantes.

10. Allergies aux agents chimiques en application locale

Stomatite allergique due à la résine acrylique

La véritable allergie de la muqueuse buccale aux matériaux utilisés en restauration prothétique est exceptionnelle. Le monomère résiduel du méthacrylate de méthyl est cependant tenu pour responsable des réactions allergiques de la muqueuse buccale chez certains sujets prédisposés. Mais d'autres substances englobées dans le matériau de base peuvent aussi être responsables de réactions allergiques.

La stomatite allergique du méthacrylate de méthyl est caractérisée par un érythème diffus, un œdème et quelquefois de petites érosions ou vésicules localisées aux zones de contact avec la prothèse (Fig. **117, 118**). Les patients se plaignent d'une impression de brûlure intense de la bouche et cette réaction peut s'étendre aux régions de la cavité buccale qui ne sont pas en contact direct avec la prothèse.

Une guérison complète est obtenue en demandant au malade de ne pas porter la prothèse. Le test cutané est habituellement positif.

Le diagnostic différentiel comprend la stomatite due aux prothèses et les réactions aux autres allergènes.

Traitement. Il consiste en l'administration d'antihistaminiques et la réalisation de nouvelles prothèses après polymérisation complète du monomère.

Stomatite allergique due à l'eugénol

L'eugénol a de multiples utilisations en dentisterie, comme antiseptique, comme matériau d'obturation et comme « pack » parodontal. Chez les sujets présentant un terrain allergique, l'eugénol peut être la cause de réactions allergiques généralisées après un contact direct avec la muqueuse buccale.

Les réactions locales sont faites de rougeur, œdème et érosion qui sont couvertes de pseudomembranes blanchâtres (Fig. **119**). La douleur est intense. Le test cutané est habituellement positif.

Le traitement consiste à supprimer l'eugénol et à administrer des anti-histamiques.



Fig. **117**. Stomatite allergique induite par la résine acrylique.

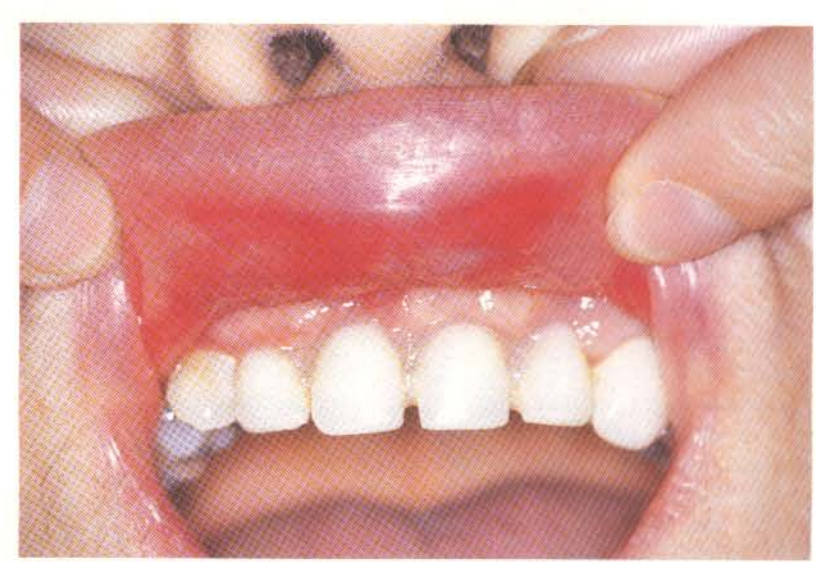


Fig. **118**. Stomatite allergique induite par la résine acrylique.



Fig. **119**. Stomatite allergique induite par l'eugénol.

11. Maladies parodontales

Gingivite

La gingivite est une affection inflammatoire de la gencive due à une plaque dentaire microbienne. Les facteurs favorisant la constitution d'une telle plaque sont une hygiène buccale défectueuse, des soins inappropriés (restaurations), des malpositions dentaires, une lithiase, des dépôts alimentaires, une respiration buccale, etc. En outre, certaines affections systémiques – maladies endocriniennes, déficiences immunitaires, troubles nutritionnels – et des médications sont susceptibles de modifier la réponse de l'hôte à l'activité microbienne de la plaque. La gravité de la gingivite dépend des facteurs locaux et de la résistance de l'hôte. Cliniquement, les gencives apparaissent rouges et enflées avec diminution puis disparition du piqueté normal. Le saignement gingival est habituel, même après un traumatisme local léger. L'inflammation siège avant tout sur la gencive marginale et les papilles interdentaires sans formation de poches parodontales (Fig. **120**). Cependant, des pseudopoches peuvent se former si l'hyperplasie gingivale est importante. Il s'agit en règle d'atteintes chroniques, bien que des gingivites aiguës ou subaiguës puissent s'observer. En l'absence de traitement une gingivite chronique évolue souvent vers une parodontite.

Traitement. Une bonne hygiène buccale, l'ablation complète du tartre dentaire et la réhabilitation de soins défectueux sont indiquées.

Parodontite

La parodontite est une affection inflammatoire chronique qui atteint tous les tissus parodontaux (gencives, ligament parodontal, cément, os alvéolaire) et qui survient généralement après une gingivite chronique. Des facteurs locaux interviennent également mais l'élément essentiel est la résistance de l'hôte aux infections locales. Une forme sévère de parodontite a été récemment décrite chez les sujets atteints du SIDA. Les signes principaux sont la formation de poches parodontales et une destruction osseuse alvéolaire. Les autres manifestations sont le gonflement gingival, rougeur et saignements, hyperplasie ou récession gingivale, une pyorrhée, une mobilité dentaire variable et des migrations (Fig. **121**).

Examen de laboratoire. La radiographie confirme le diagnostic.

Traitement. Le traitement consiste en des soins effectifs de la plaque, détartrage et polissage de la racine, soins chirurgicaux et dans certains cas antibiothérapie par voie générale.

Parodontite aiguë juvénile

La parodontite aiguë juvénile est une affection inflammatoire des gencives qui survient chez des enfants ou adultes jeunes en bonne santé. Bien que la cause exacte n'en soit pas connue, les travaux récents suggèrent le rôle d'une infection par micro-organismes locaux spécifiques et d'une altération de la réponse de l'hôte.

Sur des critères cliniques, radiologiques, microbiologiques et immunologiques, deux formes de parodontite aiguë juvénile sont décrites : la parodontite aiguë juvénile localisée qui se caractérise cliniquement par la formation de poches parodontales et de perte osseuse alvéolaire avec un processus inflammatoire léger ou modéré, principalement des tissus parodontaux des incisives définitives et des premières molaires ; la parodontite aiguë juvénile généralisée, caractérisée par des poches parodontales multiples et une destruction osseuse qui atteint pratiquement toutes les dents, avec inflammation gingivale (Fig. **122**).

Le diagnostic différentiel comprend la parodontite aiguë juvénile associée à des affections systémiques telles que le syndrome de Papillon-Lefèvre, l'hypophosphatasémie, l'acatalasémie, l'histiocytose X, la neutropénie cyclique, l'agranulocytose, le diabète sucré juvénile, la maladie de Crohn et le syndrome d'Ehlers-Danlos.



Fig. **120**. Gingivite.



Fig. **121**. Parodontite.

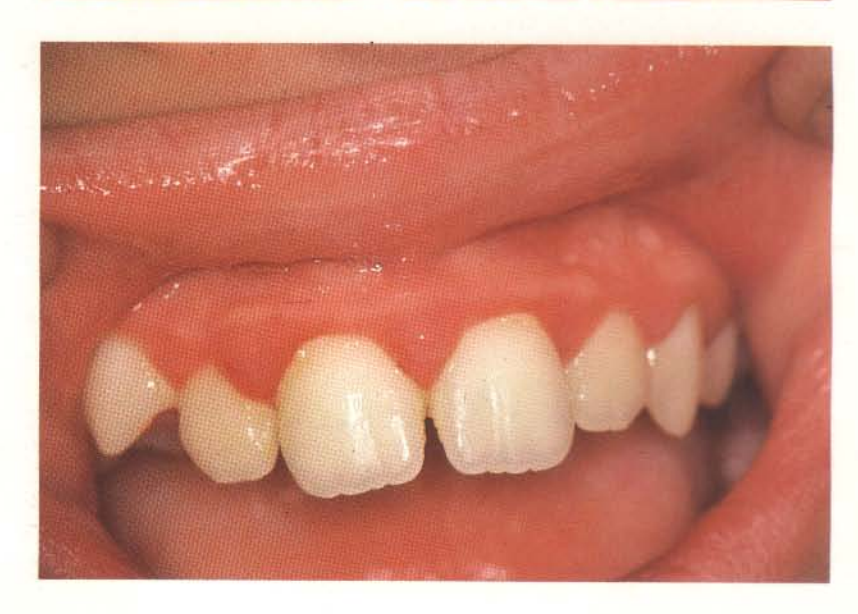


Fig. **122**. Parodontite aiguë juvénile généralisée.

Examens de laboratoire. Les examens complémentaires nécessaires au diagnostic sont les radiographies, les examens bactériologiques et immunologiques.

Le traitement. Il consiste en une surveillance de l'hygiène avec suppression de la plaque dentaire, détartrage, surfaçage radiculaire, traitements chirurgicaux et antibiothérapie.

Abcès parodontal

L'abcès parodontal est une accumulation de pus dans une poche parodontale préexistante. Quand la profondeur des poches parodontales excède 5 à 8 mm, les tissus gingivaux œdématiés adhèrent au niveau du collet très étroitement, entraînant une fermeture complète de la poche parodontale, qui facilite la formation d'un abcès. Cliniquement, il existe un gonflement douloureux, rougeâtre et mou de la gencive (Fig. **123**). La pression fait sourdre du pus au collet dentaire. La dent en cause est sensible à la percussion et éventuellement mobile. Si le pus est trop abondant, l'infection s'étend localement, réalisant une cellulite. Les signes généraux, fièvre, malaise et adénopathie, sont possibles.

Le diagnostic différentiel comprend les abcès dentaires, les kystes gingivaux de l'adulte, le kyste de la papille palatine, le kyste nasolabial et l'actinomycose.

Examen de laboratoire. La radiographie est nécessaire.

Traitement. Antibiotiques en phase aiguë et traitement parodontal.

Fistule parodontale

La fistule parodontale se forme quand le pus se force un passage au travers des tissus gingivaux pour drainer un abcès parodontal. Cliniquement, l'orifice de la fistule est rouge et entouré de tissu granulomateux (Fig. **124**). A la pression le pus sourd. Les dents adjacentes sont vivantes.

Le diagnostic différentiel comprend l'abcès et la fistule péri-apicaux, l'ostéomyélite, l'actinomycose et la tuberculose.

Traitement. Excision chirurgicale, détartrage et surfaçage radiculaire.

Gingivite des respirateurs buccaux

La respiration buccale favorise le développement d'une gingivite qui présente quelques traits caractéristiques. Elle atteint la région vestibulaire antérieure des maxillaires chez des sujets jeunes. Cliniquement, la gencive est gonflée, rouge, sèche et brillante et elle recouvre partiellement les couronnes dentaires (Fig. **125**).



Fig. **123**. Abcès parodontal.



Fig. **124**. Fistule parodontale.

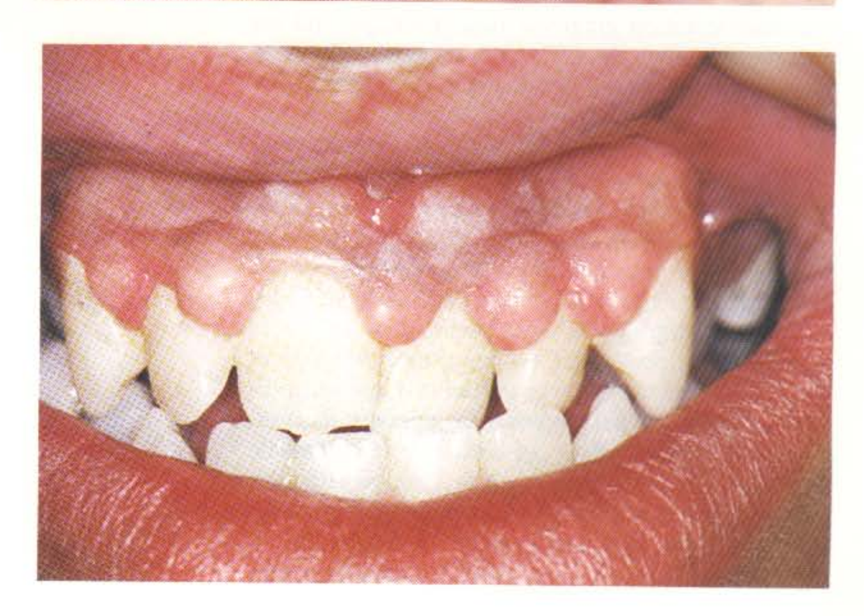


Fig. **125**. Gingivite induite par la respiration buccale.

Gingivite à plasmocytes

La gingivite à plasmocytes est la seule anomalie qui histopathologiquement est caractérisée par une infiltration plasmocytaire dense du tissu conjonctif gingival. Cette maladie présente des analogies cliniques et histologiques avec la balanite à plasmocytes ou balanite de Zoon. L'étiologie reste obscure bien que plusieurs facteurs aient été incriminés, tels que les infections chroniques, les désordres hormonaux, l'allergie, le *Candida albicans* et une sensibilité à différents composants du chewing-gum. La gingivite à plasmocytes atteint plus fréquemment les femmes entre 20 et 50 ans et dure de quelques mois à quelques années. Cliniquement, la gencive marginale et la gencive attachée sont rouges, brillantes, œdématiées et présentent un aspect légèrement ponctiforme (Fig. **126**). La gingivite est localisée ou étendue et fréquemment accompagnée d'irritation et de brûlure. Des lésions identiques ont été décrites sur la langue et les lèvres.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivite desquamative, la gingivite, la stomatite géographique, les lésions gingivales de la leucose, l'érythroplasie de Queyrat, la candidose et le psoriasis.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Il n'y a pas de traitement spécifique. Quelquefois les anti-histaminiques et la nystatine peuvent être utiles.

Gingivite desquamative

La gingivite desquamative n'est pas une entité spécifique mais un terme descriptif utilisé pour nommer une manifestation gingivale non spécifique qui est présente au cours de différentes maladies. Des travaux récents semblent indiquer que, dans la majorité des cas, la gingivite desquamative serait une manifestation de dermatoses bulleuses chroniques comme la pemphigoïde cicatricielle, le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde bulleuse et le lichen plan. Dans une étude récente portant sur 453 patients présentant ces maladies, la gingivite desquamative a été retrouvée dans 63,6 % des cas chez les malades ayant une pemphigoïde cicatricielle, dans 25 % des cas chez ceux présentant un pemphigus vulgaire et dans 3,2 % des cas chez ceux atteints d'une pemphigoïde bulleuse. Cliniquement, la gingivite desquamative se caractérise par un érythème et un œdème de la gencive marginale et de la gencive attachée, prédominant dans les régions labiales (Fig. **127, 128**). Un signe caractéristique est la desquamation de l'épithélium et la formation de bulles hémorragiques provoquées par la pression. Les lésions gingivales sont localisées ou diffuses. La gingivite desquamative est isolée ou associée à d'autres manifestations buccales d'une dermatose bulleuse chronique.

En présence d'une gingivite desquamative l'identification de la maladie causale est fondée sur les critères suivants : un examen clinique minutieux de toutes les lésions buccales et extrabuccales, une biopsie gingivale pour examen anatomopathologique et examen par immunofluorescence directe, une immunofluorescence indirecte sur le sérum et un suivi médical du patient.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivite à plasmocytes, un traumatisme gingival mécanique chronique.

Traitement. Il est fonction de la maladie causale.

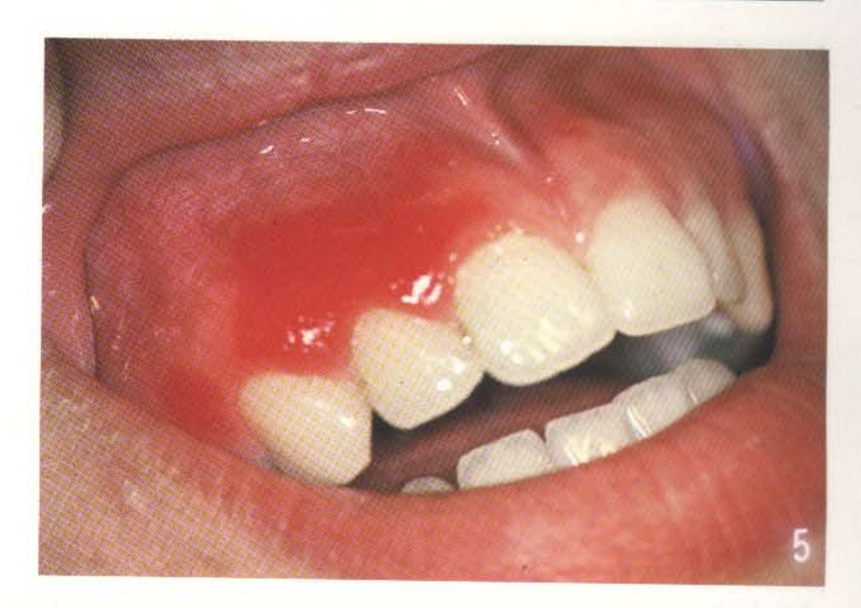


Fig. **126**. Gingivite à plasmocytes.

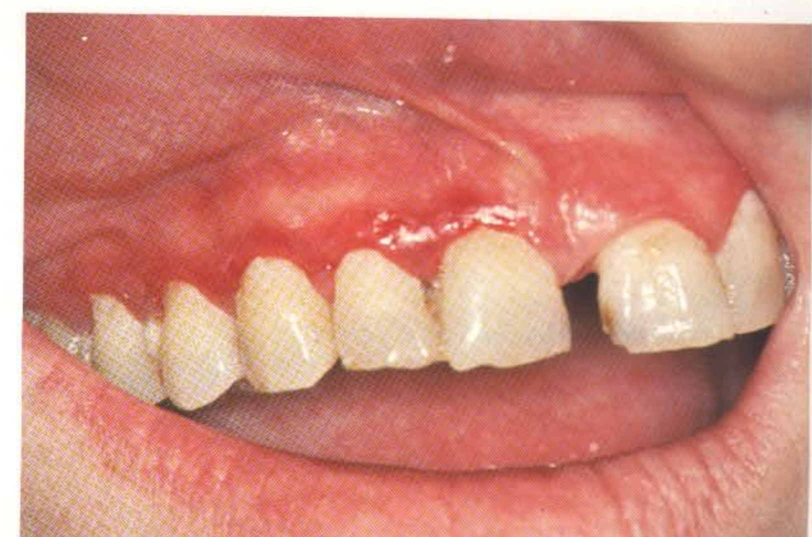


Fig. **127**. Gingivite desquamative au cours d'une pemphigoïde cicatricielle.



Fig. **128**. Gingivite desquamative au cours d'un pemphigus vulgaire.

12. Maladies de la langue

Glossite losangique médiane

La glossite losangique médiane est une anomalie congénitale de la langue qui est attribuée à la persistance du tuberculum impar. Elle se présente comme une surface dépapillée située sur la face dorsale de la langue. Des études récentes ont incriminé le *Candida albicans* dans la physiopathologie de cette affection. Cliniquement, il s'agit d'une lésion de forme losangique ou ovalaire, son axe suit la ligne médiane et elle est située en avant du V lingual. Il existe deux formes cliniques : une plaque rouge, lisse, bien limitée, dépapillée, légèrement déprimée par rapport à la muqueuse normale adjacente (Fig. **129**), ou une surface mamelonnée, ferme, rougeâtre, présentant une zone dépapillée et lisse (Fig. **130**).

La glossite losangique médiane est asymptomatique, mais une colonisation secondaire par le *Candida albicans* peut provoquer une inflammation responsable de signes subjectifs.

Le diagnostic différentiel comprend la glossite syphilitique, la glossite candidosique, la langue géographique, le kyste du canal thyréoglosse, le lymphangiome et les lésions cancéreuses.

Examens de laboratoire. La biopsie pour examen anatomo-pathologique peut être indiquée pour rassurer le sujet cancérophobe.

Traitement. Il n'y a pas de traitement de cette anomalie ; en cas d'infection par le *Candida albicans* on prescrira de la nystatine ou du clotrimazole.

Langue géographique

La langue géographique ou glossite migratrice bénigne est une affection dont la cause et la pathogénie sont inconnues ; l'origine génotypique est généralement admise. Elle atteint 1 à 2 % de la population, apparaît à tout âge et est légèrement plus fréquente chez les femmes. La langue géographique est souvent associée à la langue fissurée. Elle est caractérisée par des aires multiples rougeâtres non douloureuses, à contours circinés, bordées par un liséré blanchâtre et saillant (Fig. **131**). Ces lésions sont variables en taille, de quelques millimètres à plusieurs centimètres et elles sont dues à une desquamation des papilles filiformes, tandis que les papilles fongiformes restent intactes et proéminentes. Ces lésions se modifient d'un jour à l'autre, guérissant complètement à un endroit et apparaissant à un autre.

La langue géographique est une affection bénigne qui persiste pendant des semaines, des mois, voire des années, et qui est généralement limitée à la surface dorsale de la langue. Rarement, les lésions peuvent s'étendre aux bords de la langue ou à la face ventrale. Des lésions identiques ont été décrites dans d'autres parties de la cavité buccale : lèvres, muqueuse jugale, gencive, et sont appelées stomatite géographique ou exfoliatio areata linguae et mucosae oris (Fig. **132**).

Le diagnostic différentiel comprend les lésions buccales du psioriasis, le syndrome de Reiter, la glossite à plasmocytes, les plaques muqueuses de la syphilis secondaire, le lichen plan, la leucoplasie, la candidose et les réactions allergiques.

Traitement. Il n'y a pas de traitement, mais il faut rassurer les patients.

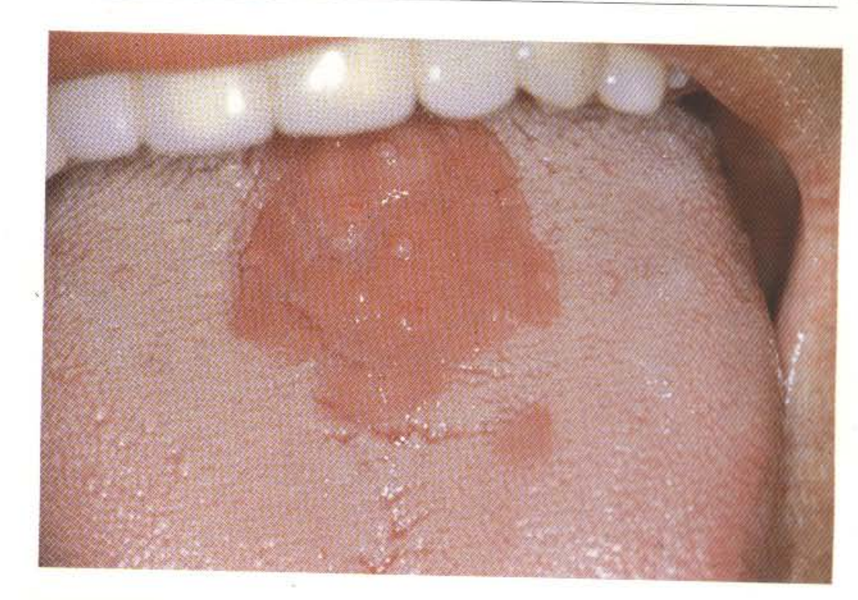


Fig. **129**. Glossite losangique médiane.

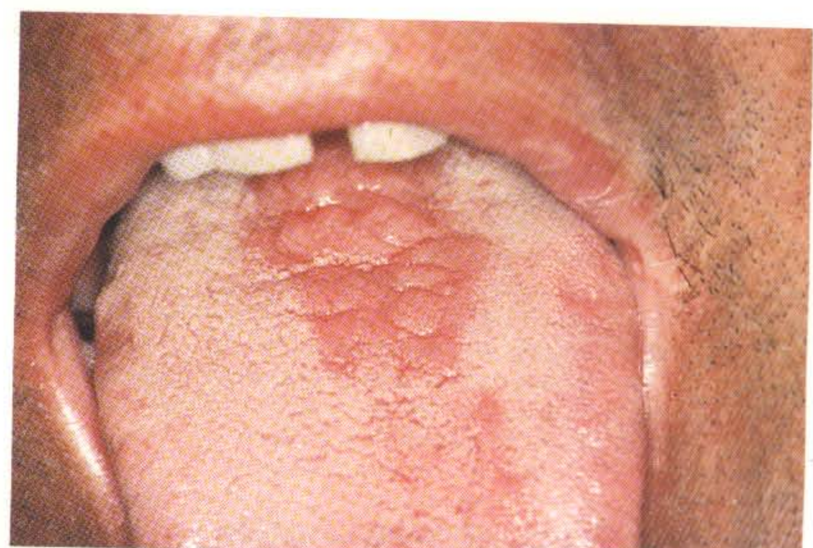


Fig. **130**. Glossite losangique médiane.

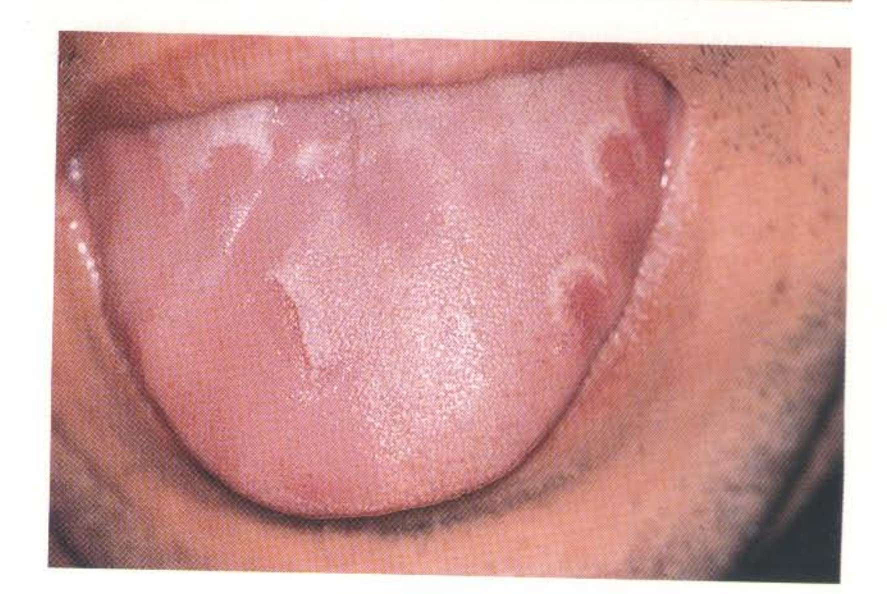


Fig. **131**. Langue géographique.



Fig. **132**. Stomatite géographique : lésions muqueuses de la lèvre supérieure.

Langue fissurée

La langue fissurée ou langue scrotale est une anomalie congénitale dont la cause et la physiopathologie sont inconnues. Cependant, des travaux récents tendent à prouver que la langue fissurée et la langue géographique ont une transmission génotypique commune. Cliniquement, la langue fissurée est caractérisée par la présence de multiples fissures ou sillons sur sa face dorsale, réalisant un aspect scrotal (Fig. **133**). Ces fissures varient en profondeur, en taille et en nombre et ont généralement une distribution symétrique. La langue fissurée est normalement asymptomatique mais l'accumulation, dans les sillons profonds, de débris alimentaires, de micro-organismes et de mycoses peut être la cause d'une irritation locale. La langue fissurée atteint 0,5 à 5 % de la population.

Elle peut coexister avec la langue géographique et est un des critères cliniques du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Elle est également associée au syndrome de Down.

Le diagnostic différentiel comprend la glossite du syndrome de Gougerot-Sjögren, la glossite syphilitique interstitielle.

Aucun traitement n'est indiqué.

Langue villeuse ou chevelue

La langue villeuse ou chevelue est une lésion relativement fréquente qui est due à une hypertrophie et à une élongation des papilles filiformes. L'origine est inconnue ; cependant, des facteurs favorisants ont été mis en cause : l'antibiothérapie, les agents oxydants, le métronidazole, le tabac, les rayons, le stress, une hygiène buccale insuffisante et le *Candida albicans*. Cliniquement, elle est caractérisée par l'hypertrophie et l'élongation des papilles filiformes de la face dorsale de la langue qui prennent un aspect chevelu. La couleur varie du blanc-jaunâtre au marron et au noir quand les papilles allongées sont colonisées par des bactéries produisant des pigments (Fig. **134**, **135**).

La lésion est habituellement asymptomatique mais la longueur excessive des papilles peut provoquer une gêne réelle. Bien que de nature bénigne, elle peut être la cause de troubles psychologiques en raison du préjudice esthétique qu'elle entraîne.

Traitement. Dans les formes discrètes, un brossage du dos de la langue favorise la desquamation et réduit la longueur des papilles. La nystatine est utilisée quand le *Candida albicans* est présent. En cas de chevelu très important des papilles, des agents kératolytiques en applications locales sont utilisés (solution alcoolique d'acide salicylique, solution alcoolique de podophylline, acide trichloracétique).

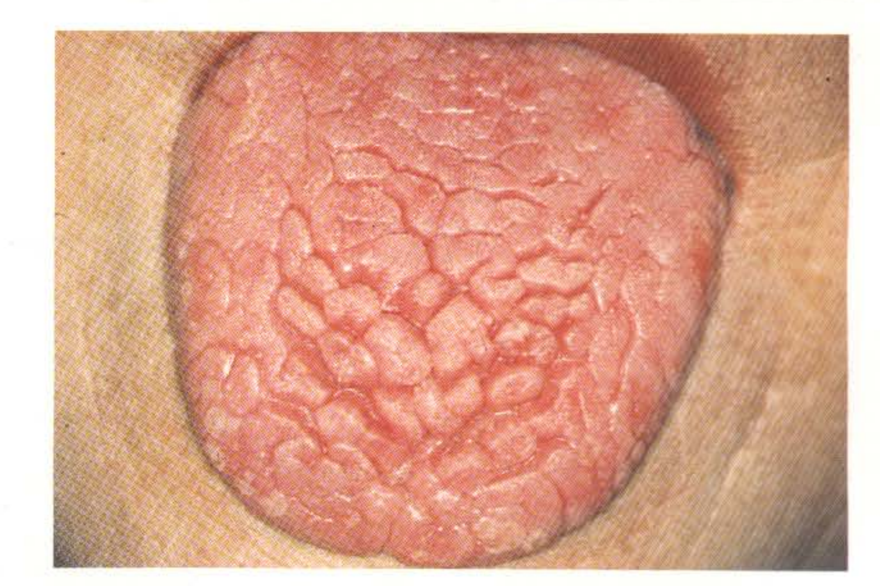


Fig. **133**. Langue fissurée.

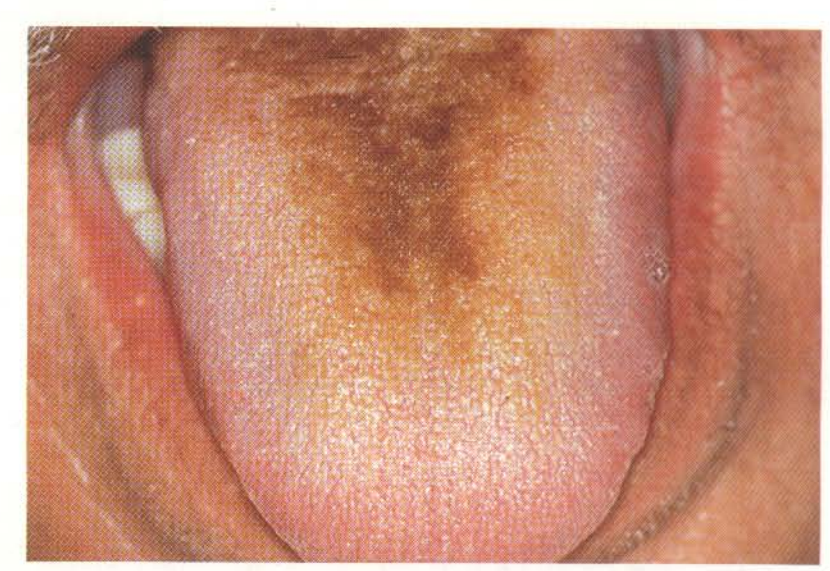


Fig. **134**. Langue chevelue.



Fig. **135**. Langue chevelue noire.

Glossite à plasmocytes

La glossite à plasmocytes est une affection rare caractérisée par un érythème de la langue diffus ou localisé avec, à l'examen histologique, une infiltration par les plasmocytes (Fig. **136**).

L'origine de cette affection est inconnue ; plusieurs facteurs favorisant ont été incriminés : réactions allergiques, troubles endocriniens et le *Candida albicans*.

La glossite à plasmocytes peut évoluer sur une période assez longue et s'accompagner de sensation de brûlure.

Des lésions similaires peuvent apparaître également sur les gencives, les lèvres ou la muqueuse buccale.

Le diagnostic différentiel comprend la langue géographique, les réactions allergiques et la candidose.

Examen de laboratoire. L'examen anatomopathologique est indispensable au diagnostic.

Le traitement est symptomatique ; anti-histaminiques et nystatine peuvent être utiles.

Glossodynie

La glossodynie n'est pas une maladie spécifique mais un symptôme : sensation de brûlure de la langue. Durant ces dernières décennies la glossodynie est devenue une manifestation très fréquente, particulièrement chez les femmes de plus de 50 ans. Dans la grande majorité des cas, la glossodynie est l'expression d'un trouble psychologique sans aucune anomalie clinique. Les autres principales causes sont la candidose, une anémie ferriprive, une anémie pernicieuse, une langue géographique, un lichen plan, une xérostomie, un diabète sucré, une hypertension artérielle, une réaction allergique, etc.

Dans le cas d'une glossodynie psychologique, la langue est habituellement normale : elle peut éventuellement présenter au niveau de sa pointe un érythème léger avec une discrète hypertrophie des papilles fongiformes (Fig. **137**). Les patients se plaignent d'une sensation de brûlure ou de démangeaisons généralement localisées à la pointe ou sur les bords de la langue. Des symptômes identiques peuvent apparaître en toute autre partie de la cavité buccale. Ces troubles sont en règle associés à une cancérophobie, ils évoluent avec des périodes de rémission et d'exacerbation et durent pendant des années.

Traitement. Il n'existe pas de traitement spécifique. Les antidépresseurs ont été utilisés avec succès. Dans les cas graves les patients doivent être traités en psychiatrie.

Langue festonnée

La langue festonnée présente sur ses bords des empreintes peu profondes qui correspondent au relief des dents (Fig. **138**). La muqueuse est normale mais elle peut également être rouge s'il existe une pression trop importante ou une friction intense contre les dents.

Cette particularité de la langue est observée plus volontiers chez les sujets qui ont l'habitude d'exercer une pression de leur langue contre l'arcade dentaire, ou quand il existe des malpositions dentaires.

Le myxœdème, l'acromégalie, l'amylose et la lipidoprotéinose (ou hyalinose cutanéo-muqueuse ou syndrome d'Urbach-White) sont des maladies qui peuvent s'accompagner d'une macroglossie et, par conséquent, d'une langue festonnée.

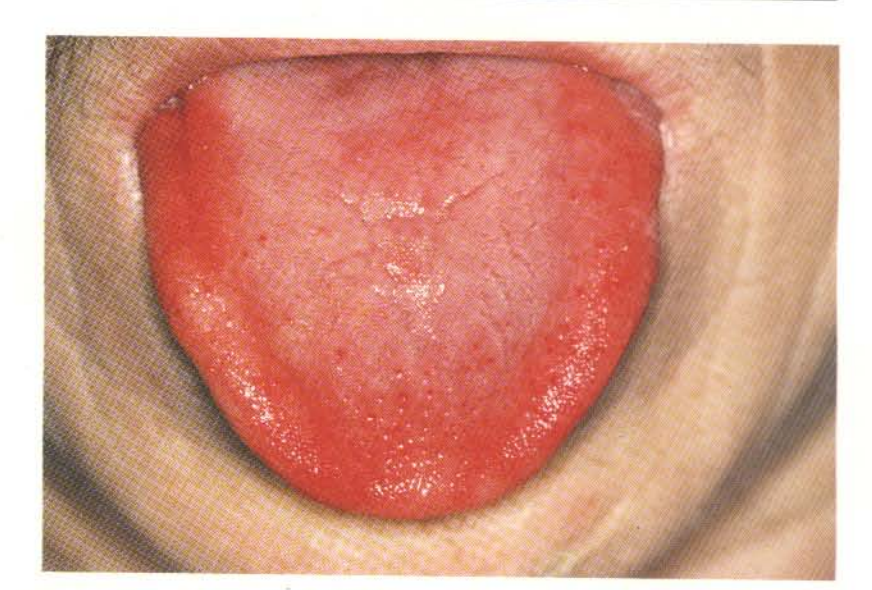


Fig. **136**. Glossite à plasmocytes.



Fig. **137**. Glossodynie ; érythème léger et discrète élongation des papilles fongiformes de la pointe de la langue.

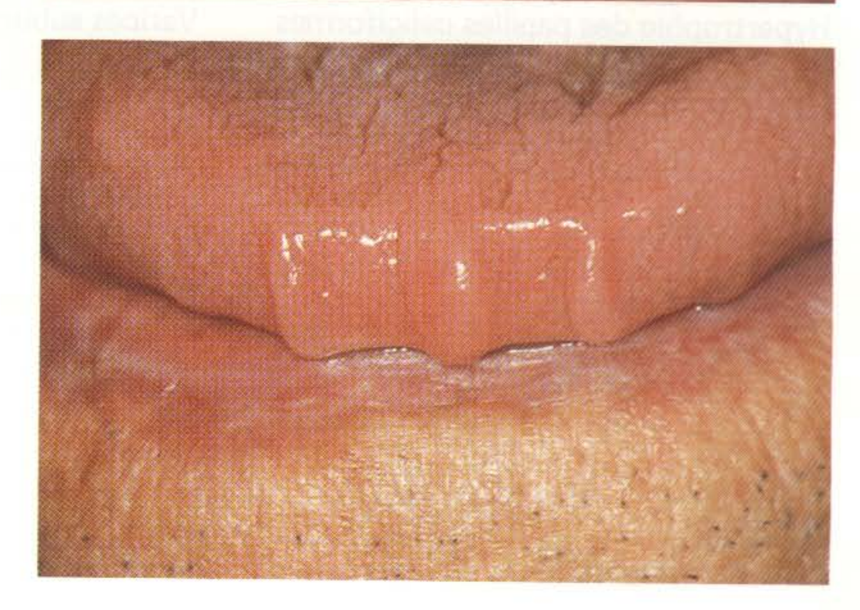


Fig. **138**. Langue festonnée.

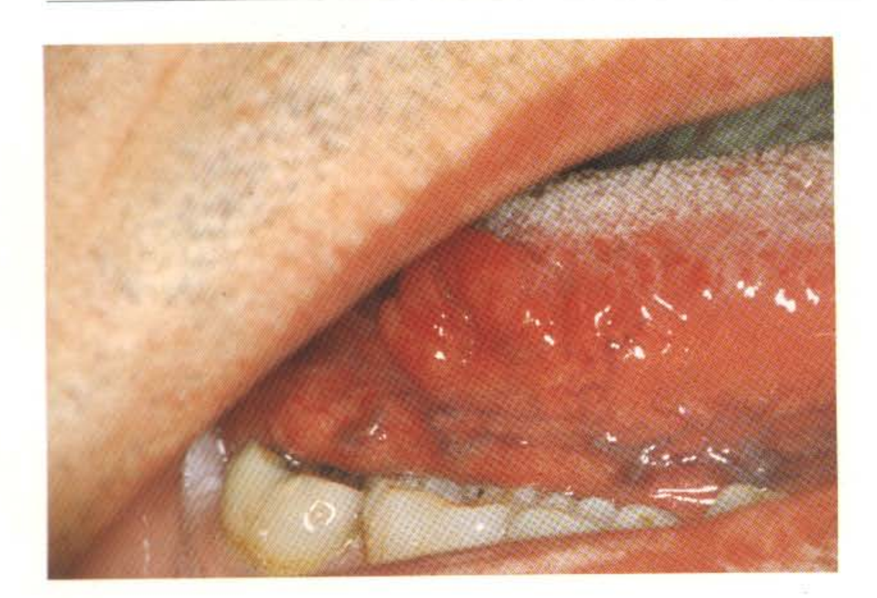


Fig. **139**. Hypertrophie des papilles foliées.

Hypertrophie des papilles foliées

Les papilles foliées sont situées sur les bords postéro-latéraux de la langue. Elles peuvent être rudimentaires ou à l'inverse se présenter sous forme de gros nodules en relief.

Elles peuvent s'inflammer et grossir sous l'effet d'une irritation chronique ou d'une infection (Fig. **139**).

Le patient peut se plaindre d'une sensation de brûlure et ressent souvent avec angoisse les papilles hypertrophiées, craignant un cancer.

Traitement. Calmer les craintes du patient.

Hypertrophie des papilles caliciformes

Les papilles caliciformes se situent à la partie postérieure de la face dorsale de la langue. Au nombre de 8 à 12 elles sont disposées en forme de V. Leur hypertrophie les transforme en nodules rouges, bien circonscrits (Fig. **140**), qui peuvent pour le patient faire craindre un cancer.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire, hormis rassurer le patient.

Hypertrophie des papilles fongiformes

Les papilles fongiformes se présentent sous forme de petits nodules rouges multiples sur la partie antérieure de la face dorsale de la langue. Elles peuvent subir une inflammation et grossir, occasionnant une sensation de brûlure ou de légère douleur surtout à la pointe de la langue. Ceci peut se produire chez les gros fumeurs, après ingestion d'alcool, de nourriture chaude, d'épices, par friction mécanique, au contact de surfaces dentaires rugeuses, etc. (Fig. **141**).

Le traitement consiste en l'élimination du facteur causal.

Varices sublinguales

Les varicosités sublinguales sont fréquentes après 60 ans. Cliniquement, ces veines de la face ventrale et des bords latéraux de la langue prennent un aspect tortueux avec des renflements pseudonodulaires (Fig. **142**). Les varices sublinguales sont sans gravité, habituellement découvertes de façon fortuite par le patient.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire, hormis rassurer le patient.



Fig. **140**. Hypertrophie des papilles caliciformes.



Fig. **141**. Hypertrophie des papilles fungiformes.

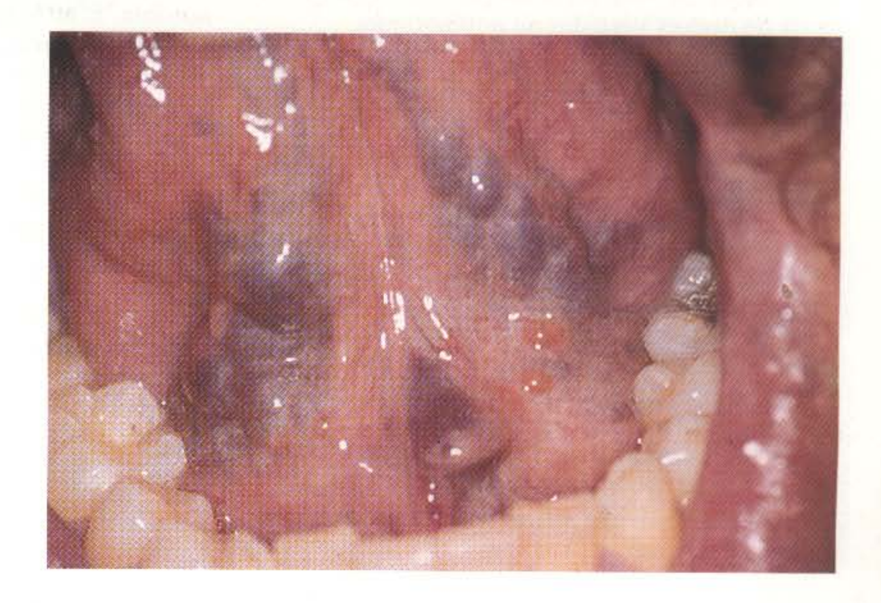


Fig. **142**. Varices sublinguales.

13. Maladies des lèvres

Chéilite angulaire

La chéilite angulaire ou perlèche peut être la conséquence d'un déficit en riboflavine, d'une anémie ferriprive, d'un syndrome de Plummer-Vinson, d'un traumatisme local. Cependant de nombreux cas sont dus à une diminution de la dimension verticale, par exemple chez des porteurs de prothèses ou des sujets édentés. Dans ces cas se produit un repli dans les angles de la bouche dans lequel la salive s'accumule en permanence aboutissant à des lésions de macération et des fissures. Il a été démontré que des micro-organismes tels que *Candida albicans*, streptocoques, staphylocoques ou autres pouvaient se surajouter ou créer une chéilite angulaire. Cliniquement existent une macération, des fissures, un érythème érosif et des croûtes aux commissures (Fig. **143**). Il est caractéristique que ces lésions ne débordent pas la frontière cutanéo-muqueuse. Peuvent se produire une sensation de brûlure et de sécheresse. En l'absence de traitement la chéilite angulaire peut durer longtemps, avec des périodes de rémissions et de rechutes.

Traitement. Il consiste en la correction de la hauteur d'occlusion, la vitaminothérapie et l'application locale de dérivés stéroïdes ou antibiotiques.

Chéilite actinique

La chéilite actinique peut être aiguë ou chronique. La forme chronique s'observe chez des sujets âgés qui ont été longuement exposés au soleil (fermiers, marins) et atteint essentiellement la lèvre inférieure.

Au début se produisent un œdème et un érythème légers de la lèvre inférieure, puis une sécheresse et une fine desquamation. Peu à peu l'épithélium s'amincit, s'atrophie et laisse apparaître un mélange de zones gris-blanchâtre et rouges (Fig. **144**). Plus tard la lèvre devient sèche et squameuse. Des nodules et érosions peuvent se former avec risque accru de survenue de leucoplasie et de carcinome épidermoïde.

Le diagnostic différentiel comprend le lupus érythémateux, le lichen plan, la chéilite de contact, les leucoplasies et le carcinome spino-cellulaire.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est obligatoire pour éliminer un cancer.

Traitement. Il consiste préventivement à éviter les expositions prolongées au soleil et, une fois les lésions constituées, en applications locales de 5-fluoro-uracile et dans les cas sévères en l'excision chirurgicale des zones labiales atteintes.

Chéilite exfoliatrice

La chéilite exfoliatrice est une affection inflammatoire chronique du bord vermillon des lèvres et se caractérise par l'existence de squames et de croûtes. Elle survient surtout chez des femmes jeunes neurotoniques et stressées et peut coexister avec une atopie. Sa cause est inconnue bien qu'elle puisse être aggravée par les températures climatiques extrêmes. Cliniquement, la chéilite exfoliatrice se traduit par une exfoliation importante du bord vermillon des lèvres, laissant place à une surface érythémateuse et sensible. L'affection est récidivante, aboutissant à un épaississement, un aspect squameux et croûteux d'une ou des deux lèvres (Fig. **145**). La chéilite exfoliatrice peut persister, plus ou moins franche, pendant des mois ou des années, avec rémissions et rechutes et peut être cause de sérieux problèmes esthétiques pour le patient.

Le diagnostic différentiel comprend les chéilites de contact et actinique.

Traitement. Des agents adoucissants locaux (tel le beurre de cacao) et des stéroïdes peuvent aider.

Fig. **143**. Chéilite angulaire.



Fig. **144**. Chéilite actinique.



Fig. **145**. Chéilite exfoliatrice.

Chéilite de contact

La chéilite de contact est une affection inflammatoire des lèvres attribuée à une allergie à divers agents chimiques. Les plus fréquemment incriminés sont les rouges à lèvres, les pommades, les dentifrices, les solutions pour bains de bouche, les aliments, etc. Cliniquement, une chéilite de contact se caractérise par un œdème léger et un érythème, suivi d'une irritation et d'une desquamation (Fig. **146**). Elle reste en général confinée au bord vermillon des lèvres. Un interrogatoire soigneux est nécessaire pour déterminer l'agent causal. Un patch-test est nécessaire pour confirmation du diagnostic.

Le diagnostic différentiel comprend les chéilites exfoliatrice et à plamocyte.

Le traitement consiste à supprimer tout contact avec l'agent causal et à employer des topiques stéroïdiens.

Chéilite glandulaire

La chéilite glandulaire est une affection inflammatoire rare qui atteint principalement la lèvre inférieure. Elle est de cause inconnue bien que, dans certains cas, soit observée une filiation génétique. Ont aussi été incriminés le stress émotionnel et l'exposition solaire chronique.

Cliniquement, se produit une boursouflure de la lèvre due à une hyperplasie des glandes salivaires et une infiltration inflammatoire chronique (Fig. **147**). Typiquement, les orifices des canaux sécréteurs sont dilatés et se présentent sous l'aspect de nombreuses petites cavités de la taille d'une tête d'épingle dont on peut faire sourdre par pression une sérosité muqueuse ou muco-purulente. Des croûtes, des érosions, des abcès peuvent également survenir.

Trois aspects ont été décrits : la chéilite glandulaire simple, la plus fréquente, une forme superficielle suppurative et une forme suppurative profonde. Ces deux derniers aspects sont le résultat d'une surinfection microbienne et les signes cliniques en sont plus marqués.

Le diagnostic différentiel comprend la chéilite granulomateuse, la sarcoïdose, la maladie de Crohn, les lymphangiomes et la tuberculose.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est nécessaire à l'établissement du diagnostic.

Traitement. Les stéroïdes en usage local sont de peu de valeur. La chirurgie plastique est nécessaire dans les formes graves.

Chéilite granulomateuse

La chéilite granulomateuse ou chéilite de Miescher évolue sur un mode chronique et est de cause inconnue. Elle peut apparaître isolément ou dans le cadre de certaines affections dont le syndrome de Melkersson-Rosenthal, la sarcoïdose et la maladie de Crohn. Néanmoins les formes isolées sont, pense-t-on, des aspects monosymptomatiques du syndrome de Melkersson-Rosenthal. Cliniquement, la chéilite granulomateuse se présente sous l'aspect d'un gonflement diffus et indolore de la lèvre inférieure, plus rarement de la lèvre supérieure ou des deux lèvres (Fig. **148**). La peau voisine et la muqueuse buccale peuvent être normales ou érythémateuses. Sont possibles de petites vésicules, des érosions, une desquamation. Le début de la maladie est habituellement brutal, l'évolution au long cours, avec des rémissions et des rechutes, aboutissant finalement à un aspect boursouflé permanent des lèvres.

Le diagnostic différentiel comprend la chéilite glandulaire, la sarcoïdose, la maladie de Crohn, les lymphœdème et lymphangiome, l'érysipèle et l'œdème angioneurotique.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est nécessaire à l'établissement du diagnotic.

Traitement. Des crèmes stéroïdes en application locale, des injections locales de triamcinolone ou l'emploi de corticoïdes par voie générale peuvent être utiles dans certains cas. Dans les formes évoluées on aura recours à la chirurgie plastique.



Fig. **146**. Chéilite de contact.

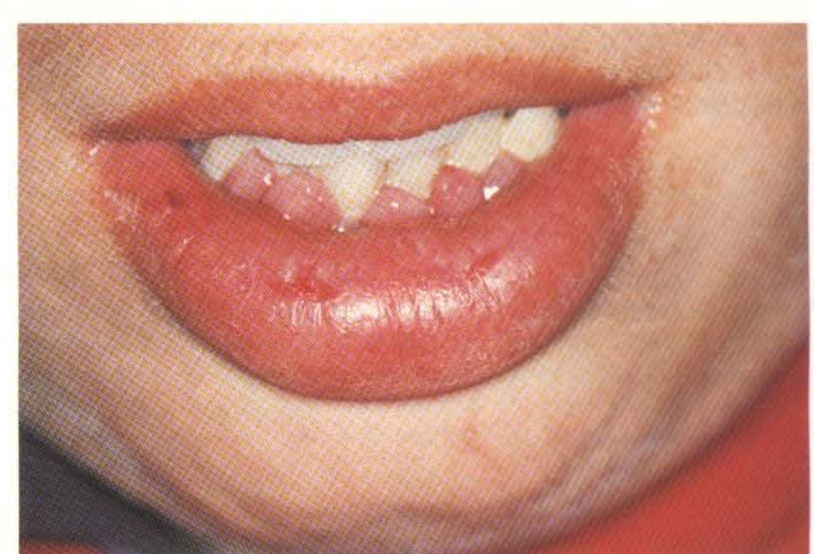


Fig. **147**. Chéilite glandulaire.

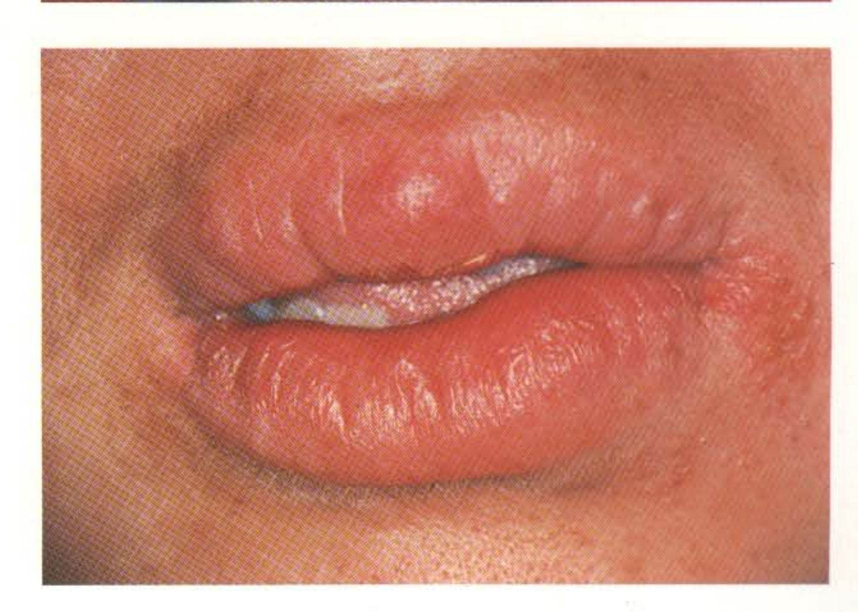


Fig. **148**. Chéilite granulomateuse.

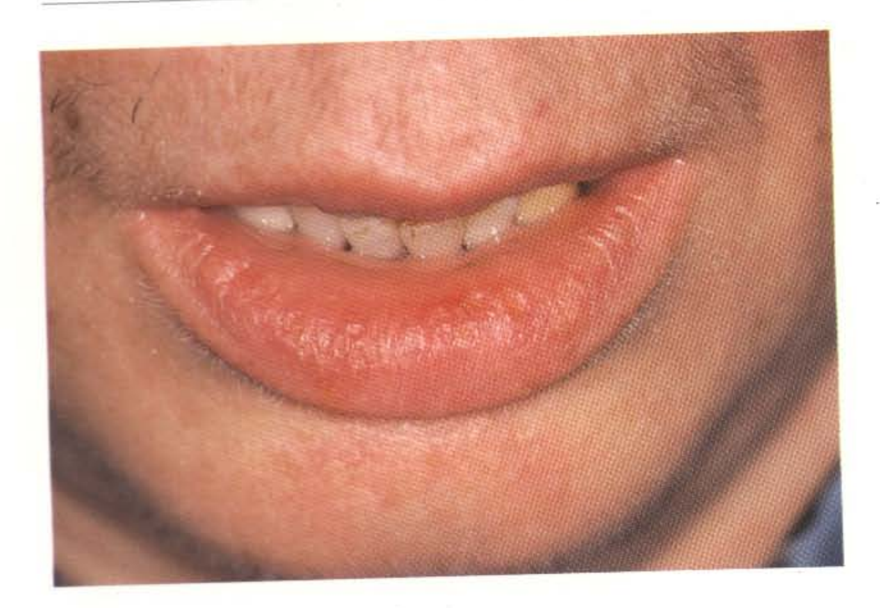


Fig. **149**. Chéilite à plasmocytes.

Chéilite à plasmocytes

La chéilite à plasmocytes est une atteinte inflammatoire rare des lèvres, caractérisée par une infiltration dense de plasmocytes matures.

La cause en reste inconnue et elle atteint habituellement les sujets de plus de 60 ans. Cliniquement, elle se présente sous forme d'une rougeur diffuse avec léger gonflement du bord vermillon de la lèvre inférieure (Fig. **149**). Peuvent être atteintes les gencives et la langue. Ce groupe de lésions est identique à la balanite à plasmocytes (maladie de Zoon).

Le diagnostic différentiel comprend la chéilite de contact, les réactions allergiques, la chéilite actinique, les érythroplasies, les candidoses, le lichen plan et le lupus érythémateux.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est utile au diagnostic.

Le traitement est symptomatique et les topiques stéroïdiens peuvent être utiles.

14. Kystes des tissus mous

Mucocèle

Les mucocèles ou kystes mucoïdes naissent des glandes salivaires accessoires ou de leurs canaux. Ce sont les kystes les plus fréquents (plus de 80 % des cas) dus à la rupture d'un canal salivaire après traumatisme par morsure, et les mucocèles rétentionnelles, plus rares, dont la pathogénie est une obstruction partielle d'un canal, probablement par infection, calcul ou sialolithe.

Les mucocèles par extravasation se voient surtout chez les sujets de 20 à 40 ans, tandis que les mucocèles par rétention sont plus fréquents chez les sujets plus âgés. Toutefois les sujets de tout âge peuvent être atteints, sans distinction de sexe. Le plus souvent les mucocèles siègent sur les bords latéraux de la lèvre inférieure, au niveau de la prémolaire, moins souvent sur la muqueuse buccale, le plancher de la bouche, le palais, la langue et très rarement la lèvre supérieure.

Cliniquement, les mucocèles sont des masses indolores, arrondies, isolées et fluctuantes, dont le diamètre varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres (Fig. **150, 151**). Les kystes superficiels sont translucides et bleuâtres tandis que les lésions plus profondes ont la couleur de la muqueuse normale. Ils apparaissent en général brutalement, atteignant rapidement leur taille définitive et peuvent persister plusieurs semaines ou mois. Ils peuvent se vider partiellement puis se reformer par accumulation nouvelle de liquide.

Le diagnostic différentiel inclut les hémangiomes, lymphangiomes, lipomes, le cystadénome papillaire lymphomateux, les tumeurs muco-épidermoïdes et le syndrome de Sjögren.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est utile au diagnostic.

Traitement. C'est l'excision chirurgicale ou cryochirurgicale.



Fig. **150**. Mucocèle de la lèvre inférieure.

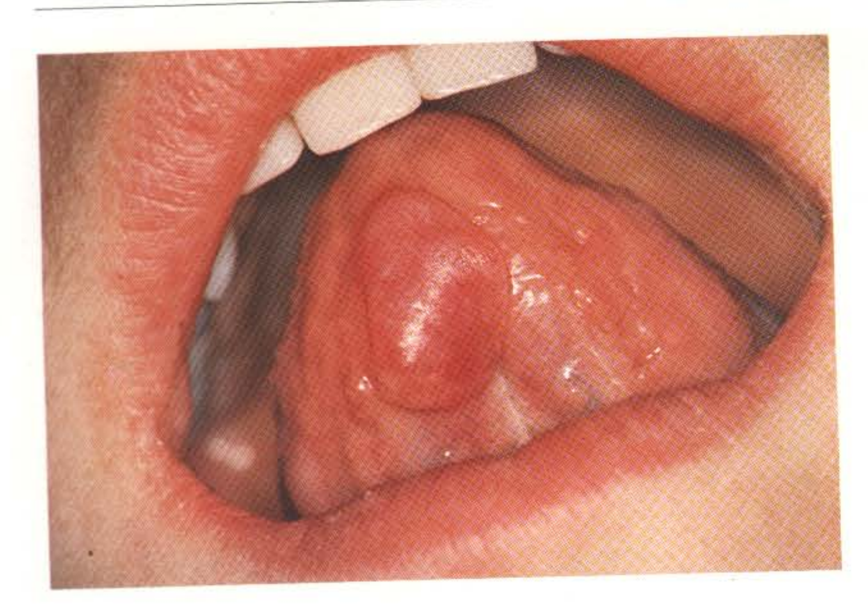


Fig. **151**. Mucocèle de la langue.

Grenouillette

La grenouillette est une variété de mucocèle qui siège exclusivement dans le plancher de la bouche. Elle naît des canaux des glandes sous-maxillaire, sublinguale ou des glandes salivaires accessoires du plancher de la bouche. Sa pathogénie est la même que celle des mucocèles. Cliniquement, elle se présente comme une masse indolore lisse, fluctuante, du plancher de la bouche, située juste à côté du frein de la langue (Fig. **152**). Sa coloration peut être normale ou d'un bleu translucide. Sa dimension est habituellement de 1 à 2 cm mais il est des lésions plus importantes pouvant gêner la parole et la déglutition.

Le diagnostic différentiel comprend les kystes dermoïdes ou lymphoépithéliaux, les abcès du plancher de la bouche, les hémangiomes, lymphangiomes, etc.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique fait le diagnostic.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.

Kyste lymphoépithélial

Le kyste lymphoépithélial de la muqueuse buccale est une lésion rare, probablement due à une dégénérescence kystique d'épithélium glandulaire emprisonné dans du tissu lymphoïde buccal au cours de l'embryogénèse. Il devient apparent en général entre 20 et 50 ans et s'observe un peu plus fréquemment chez l'homme que chez la femme (rapport 3/2). Le kyste lymphoéphitélial intrabuccal est histologiquement semblable au kyste de l'arc branchial cervical. Il se développe surtout dans le plancher de la bouche et la face ventrale de la langue, beaucoup plus rarement ailleurs. Cliniquement, c'est un nodule mobile, indolore, bien délimité, ferme, surélevé, de couleur jaunâtre ou rougeâtre (Fig. **153**). La taille varie de quelques millimètres à 2 cm de diamètre.

Le diagnostic différentiel comprend les ganglions lymphatiques, les kystes dermoïdes, les mucocèles, les lipomes et autres tumeurs bénignes.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est nécessaire au diagnostic.

Traitement. C'est l'exérèse chirurgicale.

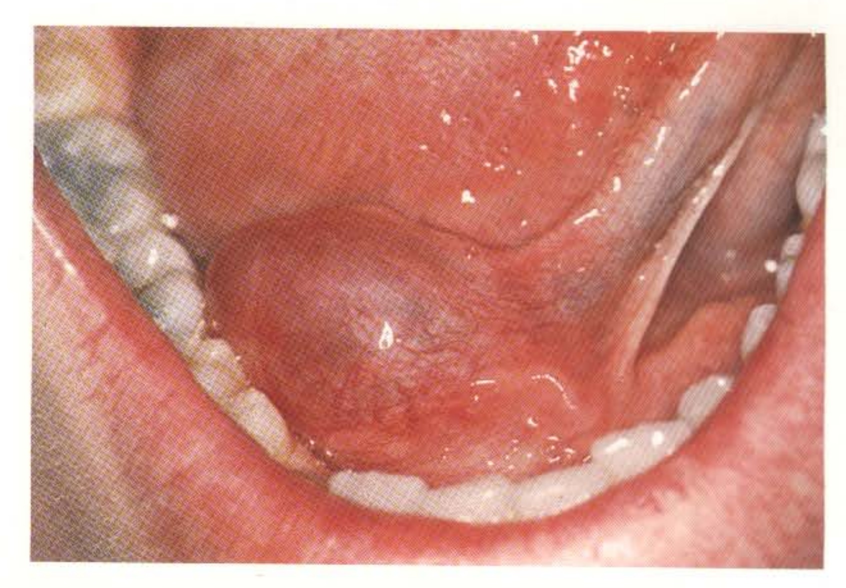


Fig. **152**. Grenouillette.



Fig. **153**. Kyste lymphoépithélial du plancher de la bouche.

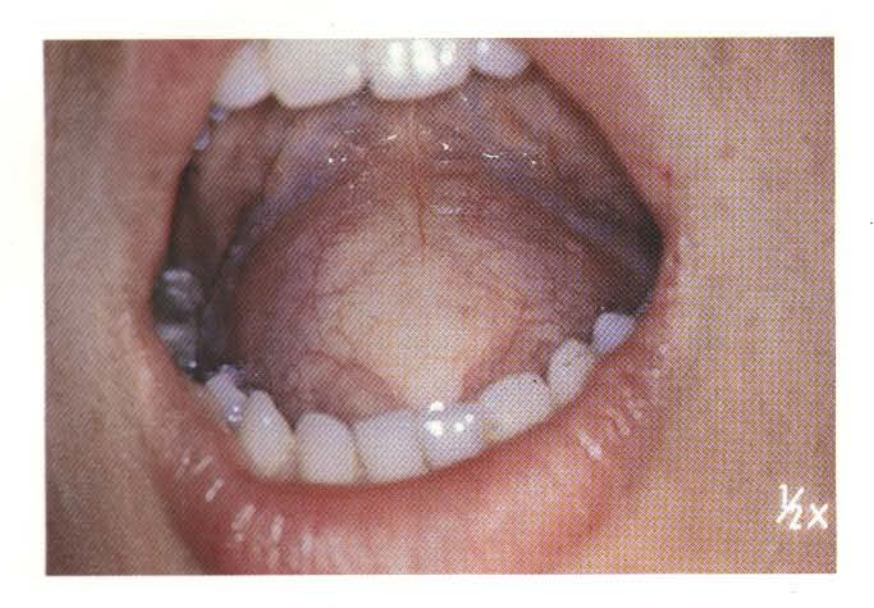


Fig. **154**. Kyste dermoïde.

Kystes dermoïdes

Les kystes dermoïdes sont des lésions rares, nées de reliquats embryonnaires épithéliaux. Dans la cavité buccale ils se situent habituellement sur la ligne médiane du plancher de la bouche. Ils apparaissent souvent chez l'adulte jeune. Les deux sexes sont également atteints. Ces kystes sont de petite dimension, puis grossissent progressivement jusqu'à atteindre plusieurs centimètres de diamètre. Cliniquement, ils se présentent sous l'aspect d'un gonflement indolore et surélevé, de couleur normal ou légèrement rougeâtre, de consistance caractéristique molle, pâteuse à la palpation (Fig. **154**). Quand le kyste est situé au-dessus du muscle génio-hyoïdien, il repousse la langue en haut, occasionnant une gêne à la mastication, à la parole et à la déglutition. S'il est localisé entre les muscles génio-hyoïdien et mylo-hyoïdien, la protrusion est sous-mentale.

Le diagnostic différentiel inclut les kystes lymphoépithéliaux, les grenouillettes, l'hygroma kystique et l'abcès du plancher de la bouche.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est nécessaire au diagnostic.

Le traitement est l'éxérèse chirurgicale.

Kyste éruptif

Le kyste éruptif est une variété de kyste dentigère survenant lors de l'éruption de dents de lait ou des dents définitives. Il se situe habituellement au niveau des canines et des molaires. Cliniquement, il se présente comme une tuméfaction bien limitée, fluctuante et molle, recouvrant l'alvéole au siège d'éruption de la dent. Très souvent la couleur en est bleue ou rouge foncé lorsque la cavité est remplie de sang (Fig. **155, 156**). Les données cliniques sont caractéristiques et le diagnostic évident.

Le diagnostic différentiel comprend les hémangiomes, hématomes, tatouages d'amalgame, les nævi pigmentaires et les mélanomes malins.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique confirme le diagnostic.

Traitement. Il n'en est habituellement pas besoin. Toutefois, une excision de la partie supérieure du kyste peut être nécessaire.

Kyste gingival du nouveau-né

Les kystes gingivaux du nouveau-né, ou perles d'Epstein ou nodules de Bohn, sont de petites lésions du rempart alvéolaire. Ils se constituent à partir de reliquats de la lame dentaire. Cliniquement, ce sont des nodules uniques ou multiples, asymptomatiques, blanchâtres, de 1 à 3 mm de diamètre de la muqueuse alvéolaire (Fig. **157**). Ils contiennent de la kératine et disparaissent spontanément en quelques mois.

Le diagnostic différentiel comprend les lymphangiomes.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique confirme le diagnostic.

Aucun traitement n'est nécessaire.

Fig. **155**. Kyste éruptif.



Fig. **156**. Kyste éruptif.



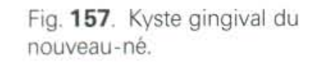


Fig. **157**. Kyste gingival du nouveau-né.

Kyste gingival de l'adulte

Le kyste gingival de l'adulte est rare chez l'adulte et est localisé sur la gencive libre ou sur la gencive adhérente. Il est attribué à la dégénérescence de restes épithéliaux de la lame dentaire. Plus fréquent chez les patients de plus de 40 ans, il est généralement localisé à la mandibule dans la région vestibulaire entre l'incisive latérale et la première prémolaire. Cliniquement, il se présente comme un petit nodule gingival bien limité, recouvert d'une muqueuse normale, d'une taille variable de quelques millimètres à 1 cm de diamètre (Fig. **158**).

Le diagnostic différentiel comprend : le mucocèle, l'abcès parodontal, le fibrome ossifiant et le fibrome traumatique.

Examen de laboratoire. L'examen anatomopathologique est indispensable au diagnostic.

Le traitement est chirurgical.

Kyste de la papille palatine

Le kyste de la papille palatine est une variété de kyste nasopalatin qui dérive des restes épithéliaux du foramen incisif. Cliniquement, il apparaît comme une tuméfaction molle de la papille palatine, recouverte d'une muqueuse normale (Fig. **159**). Souvent il s'enflamme et devient douloureux. Il ne donne pas d'image radiologique.

Le diagnostic différentiel comprend l'abcès radiculodentaire et l'abcès parodontal, le traumatisme de la papille palatine, le fibrome et les autres tumeurs bénignes du tissu conjonctif.

L'examen anatopathologique est indispensable au diagnostic.

Le traitement est chirurgical.

Kyste du tractus thyréoglosse

Le kyste du tractus thyréoglosse est une anomalie congénitale rare qui peut se développer en n'importe quel endroit du trajet du tractus thyréoglosse, du foramen caecum de la langue, à la glande thyroïde. Il apparaît plus volontiers chez les sujets jeunes et se manifeste par un gonflement kystique ferme, médian et bien circonscrit de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre. Sa localisation buccale le situe sur la face dorsale de la langue près du foramen caecum (Fig. **160**). Très rarement il se trouve dans le plancher buccal. Sa croissance est lente et s'il est trop volumineux il peut entraîner une dysphagie. Une fistulisation à la peau ou dans la cavité buccale est possible.

Le diagnostic différentiel comprend les tumeurs bénignes et malignes de la langue et la glossite losangique médiane.

Examen de laboratoire. L'examen anatomopathologique est indispensable au diagnostic.

Le traitement est chirurgical.

Fig. **158**. Kyste gingival de l'adulte.



Fig. **159**. Kyste de la papille palatine.



Fig. **160**. Kyste du tractus thyréoglosse situé sur la face dorsale de la langue.

15. Infections virales

Gingivostomatite herpétique de primo-infection

La gingivostomatite herpétique de primo-infection est l'infection virale aiguë la plus fréquente de la muqueuse buccale. Elle atteint les enfants ou l'adulte jeune et est due au virus de l'herpès simplex de type 1 (HSV1). Le premier contact avec le virus HSV1 est responsable soit d'une maladie aiguë de primo-infection soit d'un syndrome infectieux infra-clinique, les deux entraînant l'apparition d'une immunité. Cliniquement, la gingivostomatite de la primo-infection herpétique est caractérisée par de la fièvre, une altération de l'état général, avec irritabilité et céphalée, paresthésies buccales suivies dans les 1 à 3 jours par la phase éruptive. La muqueuse buccale est alors rouge, œdématiée, parsemée de nombreuses vésicules groupées. Leur rupture survient en 24 heures laissant la place à des petites ulcérations rondes, douloureuses et superficielles, couvertes de pseudo-membranes jaune-grisâtre et entourées d'un halo érythémateux (Fig. **161**). De nouveaux éléments vésiculeux apparaissent pendant 3 à 5 jours. Les ulcérations cicatrisent progressivement en 10 à 14 jours sans laisser de cicatrice. Une adénopathie satellite bilatérale et douloureuse est constante. Les lésions herpétiques sont presque toujours localisées à la gencive, entraînant une gingivite aiguë qui peut ne pas présenter de vésicule (Fig. **162**). Toute autre partie de la muqueuse buccale peut être atteinte : muqueuse jugale, langue, lèvres et palais. Les lésions buccales sont en général disséminées mais une lésion isolée est possible.

Le diagnostic est clinique et la confirmation par le laboratoire est rarement nécessaire.

Le diagnostic différentiel comprend l'ulcération herpétiforme, les aphtes, la maladie pied-main-bouche, l'herpangine, la stomatite streptococcique, la gingivite aiguë ulcéro-nécrosante, l'érythème polymorphe et le pemphigus vulgaire.

Examens de laboratoire. L'examen cytologique met en évidence des inclusions virales intranucléaires. Les examens histologiques, l'étude des AC monoclonaux, l'isolement et la culture du virus confirment le diagnostic dans les cas complexes. Une élévation du taux des AC sériques est très évocatrice de la maladie.

Traitement. Dans les cas graves, l'acyclovir est prescrit ; dans les autres cas, le traitement est symptomatique.

Stomatite herpétique secondaire

La réactivation du virus HSV1 est responsable de lésions buccales récurrentes.

Cette forme récurrente diffère de la stomatite de primo-infection tant au niveau des vésicules, qui sont plus petites et groupées, que par l'absence de signes généraux. Des facteurs prédisposants facilitent la réactivation du virus. Ce sont un stress émotionnel, une maladie fébrile, les traumatismes lors des injections locales d'anesthésiques ou des extractions dentaires. Les lésions herpétiques récurrentes font également partie du syndrome de l'immuno-dépression acquise (ARC Syndrome et SIDA).

L'aspect clinique caractéristique consiste en de nombreuses petites vésicules groupées en bouquets généralement situées sur le palais dur et la gencive attachée. Ces vésicules se rompent en quelques heures, laissant la place à de petites ulcérations de 1 à 3 mm de diamètre qui guérissent spontanément en 6 à 10 jours sans cicatrice (Fig. **163**).

En raison de l'immunité acquise au cours de la primo-infection, les signes subjectifs sont minimes et les signes généraux normalement absents. Le diagnostic est clinique.

Le diagnostic différentiel comprend la dermatite herpétiforme, l'aphte, le zona, la scarlatine, la stomatite gonococcique, la syphilis primaire et secondaire.

Le traitement est symptomatique.

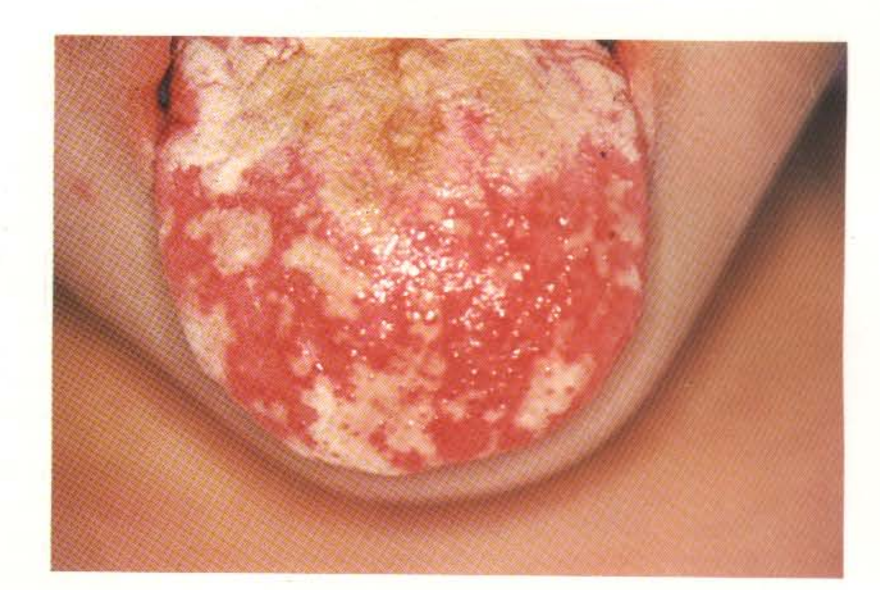


Fig. **161**. Gingivostomatite herpétique de primo-infection, ulcérations multiples de la langue.



Fig. **162**. Gingivostomatite herpétique de primo-infection, érythème et ulcérations multiples de la gencive.



Fig. **163**. Stomatite herpétique secondaire, petites ulcérations rondes du palais.

Herpès labial

L'herpès labial est dû à une réactivation d'HSV1. C'est de loin la localisation la plus fréquente des récidives herpétiques. Les femmes sont deux fois plus souvent atteintes que les hommes. L'une ou l'autre lèvre peut être atteinte. L'éruption est habituellement précédée de quelques heures par des sensations prodomiques telles qu'une sensation de brûlure, de douleur légère, d'irritation. Cliniquement se produisent une rougeur et un œdème du bord vermillon et de la peau adjacente, puis des bouquets de petites vésicules.

Les vésicules se rompent laissant place à de petites ulcérations qui se recouvrent de croûtes et guérissent spontanément en 5 à 8 jours (Fig. **164**).

Les poussées surviennent souvent à l'occasion d'un état fébrile, d'un stress émotionnel, des règles, d'une exposition à la lumière, au froid, par suite d'un traumatisme local, etc. Le diagnostic est habituellement porté sur l'aspect clinique.

Le diagnostic différentiel inclut les lésions traumatiques, la syphilis primaire ou secondaire et l'impétigo.

Traitement. Il est symptomatique, aidé par des applications locales d'acyclovir.

Zona

Le zona est une affection virale aiguë localisée, liée à la réactivation du virus quiescent de la varicelle. Elle touche l'adulte d'âge mûr, souvent au-delà de la cinquantaine et rarement les enfants. Sa fréquence est accrue au cours de la maladie de Hodgkin, des leucémies et autres cancers, du SIDA, et après radiothérapie ou administration de corticostéroïdes et autres drogues immunosuppressives. Les sites le plus fréquemment atteints correspondent aux dermatomes thoracique, cervical, trigéminé et lombo-sacré. Les premières manifestations cliniques sont habituellement une hypersensibilité et une douleur du dermatome intéressé, parfois associées à des signes généraux tels que fièvre, malaise, céphalée. L'éruption survient 2 à 4 jours plus tard, faite de maculopapules reposant sur une base érythémateuse et qui se transforment rapidement en vésicules puis, après 2 ou 3 jours en pustules. Celles-ci forment des croûtes en 5 à 10 jours qui persistent 10 à 20 jours. De nouvelles lésions apparaissent pendant plusieurs jours. Les ganglions lymphatiques adjacents sont gros et sensibles. La localisation strictement unilatérale est le signe clinique primordial du zona. Des manifestations buccales peuvent se produire lorsque les seconde et troisième racines du trijumeau sont atteintes. Les manifestations intrabuccales sont souvent associées à des lésions cutanées unilatérales du visage. L'éruption sur la muqueuse buccale est identique à celle de la peau. Elle est précédée d'un prurit et d'une douleur qui peuvent simuler une pulpite. Puis apparaissent les vésicules en bouquet, toujours unilatérales, qui se rompent entre le 2[e] et le 3[e] jour laissant place à des zones ulcérées circonscrites par une large bordure érythémateuse (Fig. **165, 166**). La guérison est obtenue sans cicatrice en 2 à 3 semaines. La complication la plus fréquente est une névralgie résiduelle du trijumeau. Chez les patients immunodéprimés il faut craindre une ostéomyelite, une nécrose de la mâchoire ou une chute dentaire.

Le diagnostic des localisations buccales du zona repose sur les critères cliniques.

Le diagnostic différentiel doit éliminer une stomatite herpétique secondaire.

Examen de laboratoire. L'examen cytologique met en évidence l'atteinte virale des cellules épithéliales.

Traitement. Il est symptomatique. Analgésiques et sédatifs pour lutter contre la douleur. De faibles doses de corticoïdes (20 à 30 mg de prednisolone par jour) lors de la phase initiale peuvent, peut-être, minimiser le risque de névralgie séquellaire. L'acyclovir et d'autres agents antiviraux peuvent être utiles dans les formes sévères.



Fig. **164**. Herpès labial.



Fig. **165**. Zona, atteinte de l'hémipalais gauche.



Fig. **166**. Zona, atteinte de l'hémilangue droite.

Varicelle

La varicelle est une maladie très contagieuse, exanthémateuse et aiguë de l'enfance, liée à la primo-infection par le virus varicelle-zona. La maladie est plus fréquente en hiver et au printemps. Après une incubation de 10 à 20 jours apparaissent des céphalées, une fébricule, un rash cutané maculopapulaire et les lésions deviennent rapidement vésiculeuses, pustuleuses et généralement croûteuses. Les poussées se succèdent par vagues pendant 2 à 4 jours, et la présence de lésions à des stades différents est très caractéristique. Le tronc, le visage et le crâne sont le plus souvent atteints.

Les lésions buccales sont habituelles et se situent plus particulièrement au niveau du palais et des lèvres. Elles sont faites de quelques petites vésicules qui se rompent aussitôt, laissant des érosions à fond blanchâtre, entourées d'un halo rouge (Fig. **167**). Ces vésicules peuvent également apparaître sur les autres muqueuses.

Le diagnostic est clinique.

Le diagnostic différentiel des manifestations buccales de la varicelle comprend l'herpès, les aphtes, la stomatite streptococcique.

Le traitement est symptomatique.

Herpangine

L'herpangine est une infection aiguë spécifique liée au virus Coxsackie du groupe A, types 1-6, 8, 10 et 22 et occasionnellement à d'autres types. Elle présente un pic d'incidence en été et en automne et atteint les enfants et les adultes jeunes. Cliniquement, elle se manifeste par l'apparition d'une fièvre brutale (38 à 40 °C) avec une gorge douloureuse, une céphalée, une dysphagie et un malaise, suivis dans les 24 à 48 heures par un érythème diffus et des éruptions vésiculeuses de la muqueuse buccale dans sa partie postérieure et dans l'oropharynx.

Les vésicules sont nombreuses, petites et se rompent rapidement laissant la place à des ulcérations douloureuses, peu profondes qui guérissent en 7 à 10 jours (Fig. **168**). Les lésions caractéristiques intéressent le voile du palais et la luette, les amygdales et les piliers antérieurs, la paroi postérieure du pharynx et plus rarement la muqueuse jugale et la langue.

L'absence de lésions au niveau des lèvres, des gencives et du plancher buccal est caractéristique. La maladie dure de 7 à 12 jours et le diagnostic est porté sur des critères cliniques uniquement.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivostomatite herpétique de primo-infection, les aphtes, la dermatite herpétiforme, la pharyngite aiguë lymphonodulaire, la pharyngite à streptocoque et à gonocoque et l'érythème polymorphe.

Examens de laboratoire. L'isolement du virus et la sérologie peuvent confirmer le diagnostic, mais ces examens ne sont habituellement pas nécessaires.

Le traitement est symptomatique.

Pharyngite aiguë lymphonodulaire

La pharyngite aiguë lymphonodulaire est une maladie aiguë fébrile causée par le virus Coxsackie A10.

La maladie atteint les enfants et les adultes jeunes. Cliniquement, elle se traduit par une température élevée (de 38 à 41 °C) avec céphalée, anorexie et gorge douloureuse suivie après 2 à 3 jours d'une éruption caractéristique non vésiculeuse au niveau de la luette, du voile du palais, des piliers antérieurs du voile et de la région postérieure du pharynx (Fig. **169**). Ces lésions sont faites de multiples petites papules saillantes blanchâtres ou jaunâtres, entourées d'un halo érythémateux. La taille des lésions varie de 3 à 6 mm de diamètre et elles évoluent sur 4 à 8 jours.

Le diagnostic différentiel comprend l'herpangine et l'herpès.

Examens de laboratoire. Les examens complémentaires qui confirment le diagnostic sont l'isolement du virus et la sérologie.

Le traitement est symptomatique.



Fig. **167**. Varicelle, petites vésicules sur la muqueuse de la lèvre inférieure.



Fig. **168**. Herpangine, nombreuses ulcérations superficielles du palais mou.



Fig. **169**. Pharyngite aiguë lymphonodulaire, multiples petites papules situées sur le palais mou et la luette.



Fig. **170**. Maladie main-pied-bouche, ulcération superficielle de la langue.

Maladie main-pied-bouche

La maladie main-pied-bouche accompagne en règle une infection par le virus Coxsackie A16, parfois A5 ou A10, rarement d'autres types. Elle atteint les enfants et adultes jeunes par épidémies ou cas sporadiques. Cliniquement, il s'agit de vésicules peu nombreuses (5 à 10) et petites qui se rompent rapidement laissant place à des ulcérations peu profondes, de 2 à 6 mm de diamètre, légèrement douloureuses et circonscrites par un halo rouge (Fig. **170**). La langue, la muqueuse buccale et le palais sont électivement atteints. Inconstamment existent des vésicules cutanées, petites, entourées également d'un mince halo rouge. Elles siègent le plus souvent sur les faces latérales et dorsales des doigts et orteils (Fig. **171, 172**) ; plus rarement au niveau des paumes des mains, plantes des pieds ou des fesses. Peuvent s'y associer une fébricule transitoire et un état de malaise général. L'affection dure 5 à 8 jours.

Le diagnostic est établi sur les données cliniques.

Le diagnostic différentiel comprend les ulcérations aphteuses ou herpétiformes, les stomatites herpétiques primaires ou secondaires et l'angine herpétiforme.

Examen de laboratoire. Dans les formes atypiques la confirmation du diagnostic peut nécessiter une isolation du virus par inoculation à la souris.

Le traitement est palliatif.

Rougeole

La rougeole est une infection aiguë et contagieuse de l'enfance due à un paramyxovirus spécifique. Après une phase d'incubation de 8 à 12 jours surviennent une fièvre, une atteinte de l'état général, des frissons, une toux et une conjonctivite. Trois à 4 jours plus tard survient une éruption caractéristique maculo-papulaire qui débute derrière les oreilles et sur le front puis qui s'étend en 24 heures au reste du visage, au cou, au thorax, et sur les membres. Elle s'éteint entre le sixième et le dixième jour. Un pointillé caractéristique blanc-bleuâtre entouré d'une auréole rouge vif (signe de Koplik) peut s'observer sur la muqueuse buccale au niveau des premières et deuxièmes molaires, 1 ou 2 jours avant l'éruption cutanée. Le signe de Koplik est très inconstant et fugace. On peut rarement observer sur la muqueuse buccale un érythème diffus, des pétéchies, voire de petites érosions arrondies (Fig. **173**). Les complications à craindre sont l'encéphalite, l'otite moyenne, la pneumonie et l'entérite.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend les candidoses aiguës, les ulcérations aphteuses mineures, les lésions herpétiques, la mononucléose infectieuse et la varicelle.

Examens de laboratoire. Les tests sérologiques sont utiles au diagnostic dans les formes atypiques.

Le traitement est symptomatique.



Fig. **171**. Maladie main-pied-bouche, deux petites vésicules sur les doigts.



Fig. **172**. Maladie main-pied-bouche, petites vésicules sur le pied.



Fig. **173**. Rougeole, petite érosion du sillon gingivo-labial.

Mononucléose infectieuse

La mononucléose infectieuse est une affection aiguë et passagère due au virus d'Epstein-Barr. La transmission se fait souvent par voie salivaire. Elle est plus fréquente chez les enfants et adultes jeunes. La période d'incubation dure de 30 à 50 jours, suivie pendant 1 à 2 semaines d'une période de fièvre peu intense, de malaise général, céphalée, fatigue. Une lymphadénopathie généralisée précoce est habituelle. Peuvent également s'observer une hépato-splénomégalie et beaucoup plus rarement une atteinte du système nerveux central. Dans 5 à 15 % des cas survient une éruption maculo-papuleuse sur le thorax et les membres supérieurs. Les manifestations buccales sont précoces et fréquentes, les plus habituelles étant des pétéchies palatines, un œdème uvulaire, des exsudats amygdaliens, un érythème diffus de la muqueuse buccale, une gingivite et, rarement, des ulcérations (Fig. **174**). Gorge douloureuse, amygdalite et pharyngite peuvent s'associer à ces lésions buccales.

Le diagnostic repose habituellement sur les données cliniques.

Le diagnostic différentiel des manifestations buccales comprend les lésions par fellation, l'angine streptococcique, la diphtérie, les leucémies et la syphilis secondaire.

Examen de laboratoire. Le diagnostic est confirmé par la présence d'anticorps spécifiques.

Le traitement est symptomatique.

Verrues vulgaires

Les verrues vulgaires constituent une atteinte cutanée bénigne due à un virus papillomateux humain spécifique. Elles siègent électivement sur la face dorsale des doigts et les mains. La muqueuse buccale peut être auto-inoculée à partir de ces lésions.

Les verrues vulgaires de la muqueuse buccale sont plutôt rares et sont cliniquement et histologiquement semblables aux formes cutanées. Cliniquement, elles se présentent sous l'aspect d'une tumeur exophytique bien délimitée, petite, sessile, de coloration blanchâtre ou normale et d'aspect en « chou-fleur » (Fig. **175**). Uniques ou multiples elles siègent surtout sur les lèvres, le palais, plus rarement en d'autres zones de la bouche.

Le diagnostic différentiel comprend les papillomes, le condylome acuminé, le carcinome verruqueux à sa phase initiale et le xanthome verruciforme.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique confirme le diagnostic.

Traitement. C'est l'excision chirurgicale.

Condylome acuminé

Le condylome acuminé ou verrue génitale est une lésion virale commune localisée essentiellement dans la région ano-génitale. C'est une affection sexuellement transmise due à un virus papillomateux humain.

Le condylome acuminé est rare dans la cavité buccale où il peut être la conséquence d'une auto-inoculation à partir d'un condylome acuminé génital ou d'un rapport sexuel. Il s'observe avec une incidence accrue chez les malades atteints du SIDA. Cliniquement, ce sont des nodules uniques ou multiples, petits, sessiles ou pédiculés, qui peuvent proliférer et se regrouper en « chou-fleur » (Fig. **176**). Leur coloration est blanchâtre ou normale. Ils ont tendance à récidiver. Les sites de prédilection sont la face dorsale de la langue, les gencives, la muqueuse jugale, surtout près des commissures, et le palais.

Le diagnostic différentiel comprend les verrues vulgaires, les papillomes, les carcinomes verruqueux, les xanthomes verruciformes, les molluscum contagiosum et le syndrome d'hypoplasie dermique focale.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est nécessaire pour confirmer le diagnostic.

Le traitement consiste en l'excision chirurgicale ou l'électro-cautérisation.

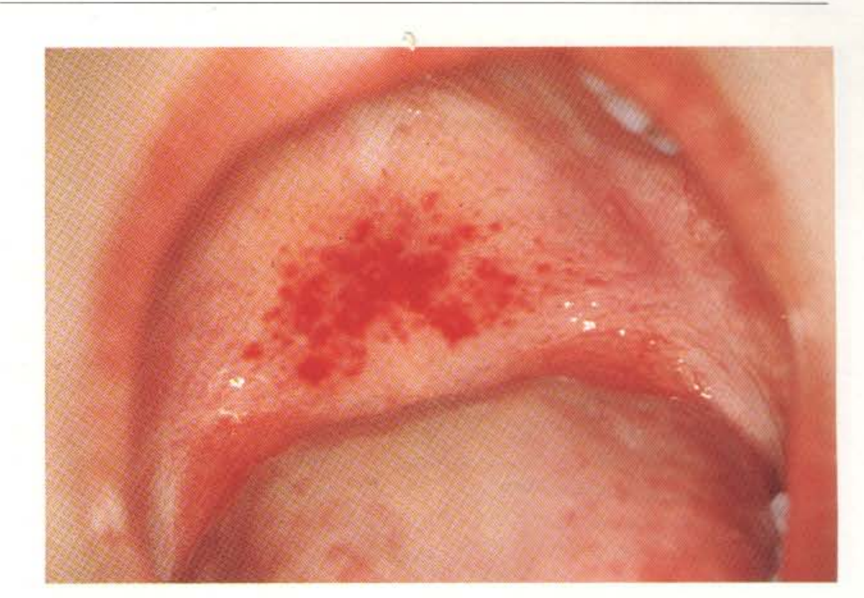


Fig. **174**. Mononucléose infectieuse, pétéchies du palais.



Fig. **175**. Verrues vulgaires, lésions multiples de la muqueuse labiale.



Fig. **176**. Condylome acuminé de la muqueuse buccale.

Molluscum contagiosum

Le molluscum contagiosum est une lésion bénigne habituellement cutanée due à un pox virus. Il touche tous les âges mais surtout l'enfant, plus souvent de sexe masculin. Cliniquement il s'agit de papules ténues, regroupées en forme de dôme, avec souvent une ombilication centrale. De petites quantités d'un liquide blanchâtre peuvent sourdre à la pression ; toutes les zones cutanées peuvent être atteintes, surtout la tête, les paupières, le tronc et les parties génitales. Le molluscum contagiosum est extrêmement rare dans la cavité buccale. L'aspect clinique en est le même que celui des lésions cutanées, caractérisé par de petites papules hémisphériques multiples avec une ombilication centrale (Fig. **177**). Les cas décrits siègeaient sur la muqueuse jugale ou labiale et le palais.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales doit inclure les lymphangiomes et hémangiomes, les granulomes pyogéniques et les condylomes acuminés.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique affirme le diagnostic.

Traitement. La préférence va à l'excision par chirurgie ou cryothérapie des lésions buccales.

Hyperplasie épithéliale focale

L'hyperplasie épithéliale focale est une affection bénigne de la muqueuse buccale. Elle atteint souvent les esquimaux, les indiens d'Amérique du Nord et les Sud-Africains mais elle a aussi été décrite chez d'autres groupes raciaux, et sporadiquement chez les européens et asiatiques. La cause en est un papillomavirus humain (HPV13). Cependant, des formes familiales et l'atteinte privilégiée de certaines tranches d'âge suggèrent l'intervention d'un facteur génétique. Cliniquement, il s'agit de papules ou de nodules de 1 à 10 mm de diamètre, multiples, indolores, sessiles, légèrement surélevés (Fig. **178, 179**). Ces lésions sont de coloration blanchâtre ou normale et de surface lisse. Elles tendent à disparaître après étirement de la muqueuse. Les enfants sont les plus atteints, au niveau de la lèvre inférieure, de la muqueuse jugale, des gencives, du palais.

Le diagnostic différentiel comprend le condylome acuminé multiple, les verrues vulgaires, papillomes et fibromes multiples, la maladie de Cowden et le syndrome d'hypoplasie dermique focale.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est essentiel au diagnostic.

Traitement. Il n'est pas spécifique et doit être conservateur car les lésions peuvent disparaître en quelques mois ou devenir inactives.

Fig. **177**. Molluscum contagiosum de la muqueuse buccale.



Fig. **178**. Hyperplasie épithéliale focale, lésions multiples de la muqueuse buccale.



Fig. **179**. Hyperplasie épithéliale focale, lésions multiples de la muqueuse buccale.



Fig. **180**. SIDA, candidose pseudomembraneuse disséminée.

SIDA

Le SIDA a été décrit pour la première fois en 1981 chez de jeunes homosexuels hommes. Depuis, la maladie s'étend de manière explosive à travers le monde. Le SIDA est une maladie infectieuse due au virus HIV. Il est transmis principalement lors des rapports sexuels et par le sang et ses dérivés. Une définition du SIDA, comportant des critères stricts, a été établie par l'OMS et le CDC (Centers for Disease Control) : présence d'une ou de plusieurs infections opportunistes (virale, bactérienne, fongique, parasitaire, helmintique), de tumeurs cancéreuses (sarcome de Kaposi, lymphome cérébral, lymphome non hodgkinien) diagnostiquées avec certitude, qui sont la preuve d'un déficit immunitaire en l'absence de toute autre cause sous-jacente connue pouvant être responsable d'une immunodéficience autre que l'infection par le virus HIV et en l'absence de toute autre cause de diminution de résistance connue pouvant être associée avec au moins une des infections opportunistes. Cependant, le diagnostic de SIDA ne peut pas être retenu chez les sujets séronégatifs ou présentant un taux normal ou élevé de lymphocytes T helper ou un rapport normal ou élevé de T helper/T suppresseurs.

Les manifestations cliniques de l'infection par le virus HIV sont très nombreuses, allant de la maladie SIDA avérée au séropositif bien portant. Entre ces deux extrêmes il existe plusieurs degrés cliniques et biologiques de l'infection par le virus HIV : syndrome de lymphadénopathie généralisée persistante (LAS) ou ARC (AIDS related complexe). Le groupe à risque le plus important est représenté par les hommes homosexuels et bisexuels (70 à 75 %) ; les autres groupes à risque sont les drogués par voie veineuse, les hémophiles qui ont reçu des dérivés sanguins non contrôlés, les hétérosexuels à partenaires multiples et les patients polytransfusés.

Les manifestations buccales de l'infection par le virus HIV sont l'expression de l'immunodéficience cellulaire et peuvent être divisées en trois groupes principaux : les infections, les cancers et les autres manifestations.

Les manifestations infectieuses buccales peuvent être d'origine fongique, virale ou bactérienne. Parmi les infections fongiques, la candidose buccale est une manifestation précoce et fréquente qui apparaît chez 75 % des malades (SIDA déclaré, ARC ou séropositivité) (Fig. **180**). D'autres manifestations fongiques peuvent être observées, telle une histoplasmose buccale.

Parmi les infections virales, l'herpès simplex et le zona sont les plus fréquentes (Fig. **181**). On peut également observer des condylomes acuminés buccaux et des verrues vulgaires (Fig. **182**). Récemment, une nouvelle lésion, blanche, asymptomatique, de la muqueuse buccale a été décrite dans les groupes à risque, il s'agit de la « leucoplasie chevelue ». Cliniquement, la lésion se présente comme une surface blanche, irrégulière et plissée qui, quelquefois, peut former des saillies (Fig. **183, 184**) ; au stade initial les lésions peuvent être planes et lisses (Fig. **185**). Dans la grande majorité des cas ces lésions de leucoplasie chevelue sont situées sur les bords latéraux de la langue ou sur sa face ventrale et beaucoup plus rarement ailleurs. La taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres et les lésions sont uni-

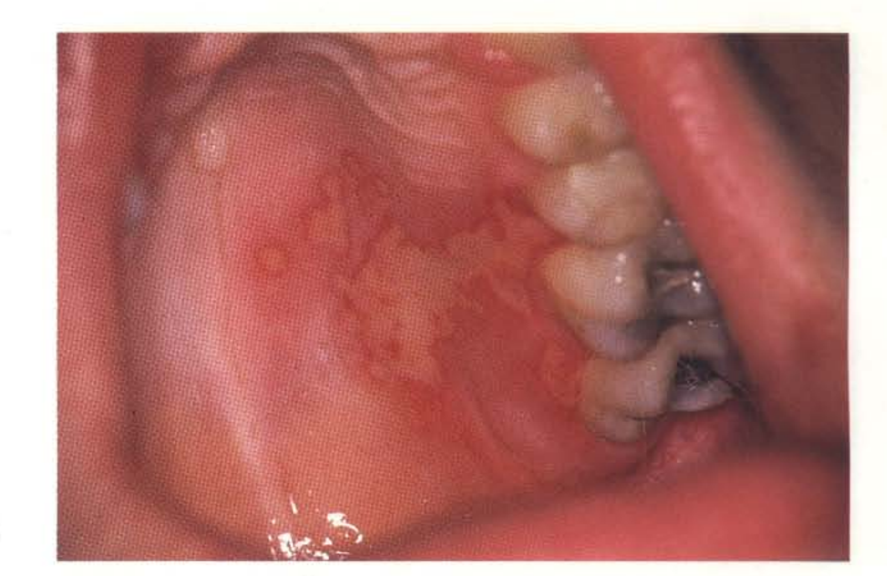


Fig. **181**. SIDA, herpès récurrent, lésions palatines chez un homme homosexuel de 18 ans présentant un ARC.



Fig. **182**. SIDA, condylomes acuminés multiples sur la muqueuse buccale.



Fig. **183**. SIDA, leucoplasie chevelue du bord latéral de la langue chez un homosexuel présentant un ARC.

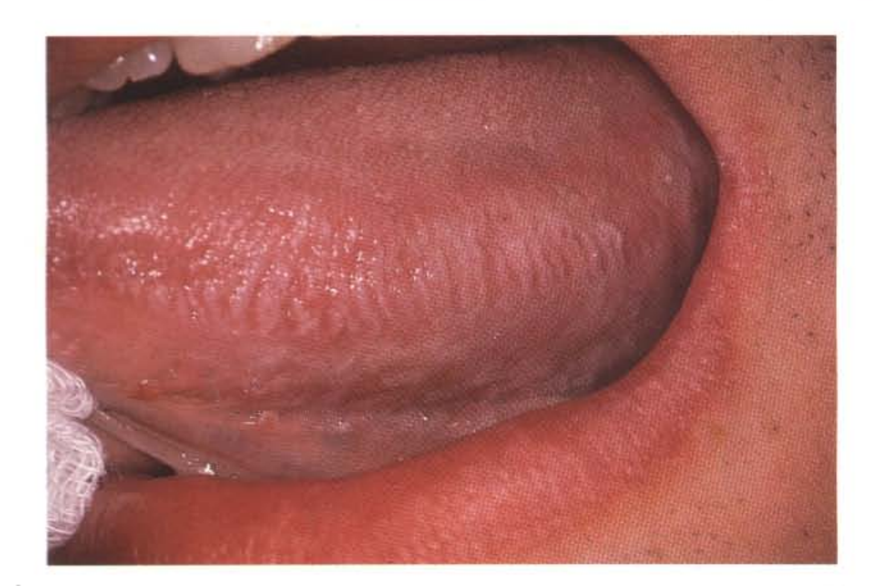


Fig. **184**. SIDA, un exemple typique de leucoplasie chevelue du bord de la langue chez un homme de 26 ans, homosexuel, présentant un ARC.



Fig. **185**. SIDA, discrète leucoplasie chevelue du bord de la langue, chez un homme homosexuel séropositif.

ou bilatérales. La présence d'une leucoplasie chevelue est le témoin d'une infection par le HIV. Les virus d'Epstein-Barr et le papillomavirus ont été identifiés dans ce type de leucoplasie.

Parmi les infections bactériennes, des gingivites ulcéro-nécrosantes et des parodontopathies graves ont été observées chez de nombreux patients HIV + (Fig. **186**). D'autres infections buccales à *Mycobacterium avium* intracellulaire, à *Enterobacter cloacae* et à *Klebsiella pneumoniae* ont été décrites.

Les cancers buccaux. Le sarcome de Kaposi associé au SIDA est la lésion cancéreuse la plus fréquente ; elle atteint plus de 30 % des patients atteints de SIDA. Elle apparaît généralement sur la peau (le tronc, la paume des mains, la plante des pieds, le visage, la tête et le cou) (Fig. **187**). Environ 50 % des patients qui présentent un sarcome de Kaposi associé à un SIDA sont porteurs de lésions buccales, et le palais est le plus souvent atteint, suivi par les gencives. Cliniquement, les lésions buccales à leur début apparaissent comme des macules rouges ou pigmentées, des papules ou des plaques (Fig. **188**). Plus tard, il peut s'agir de tumeurs lobulées, uniques ou multiples, qui peuvent présenter des ulcérations (Fig. **189**). Les carcinomes épidermoïdes et les lymphomes buccaux non hodgkiniens peuvent être associés au SIDA.

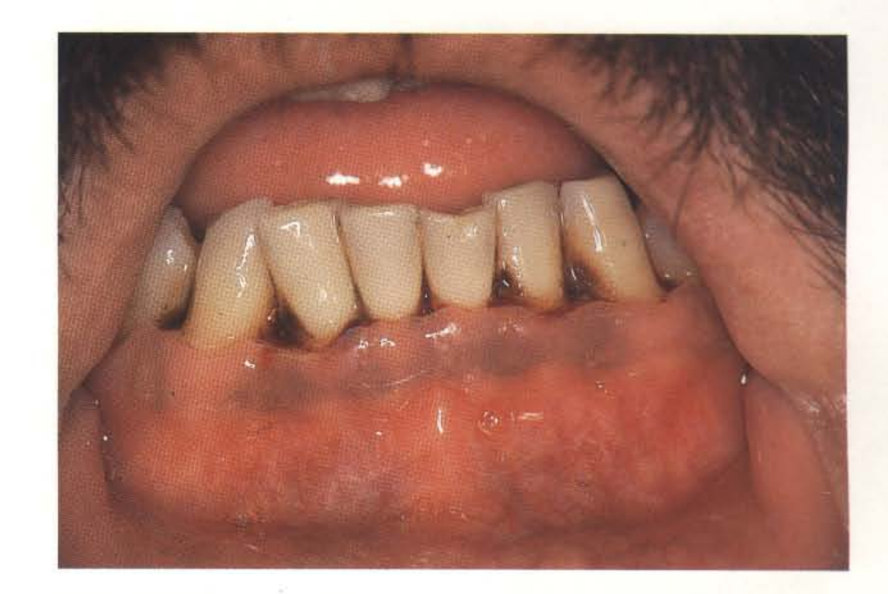


Fig. **186**. SIDA, gingivite ulcéro-nécrotique chez un homme homosexuel présentant un ARC.

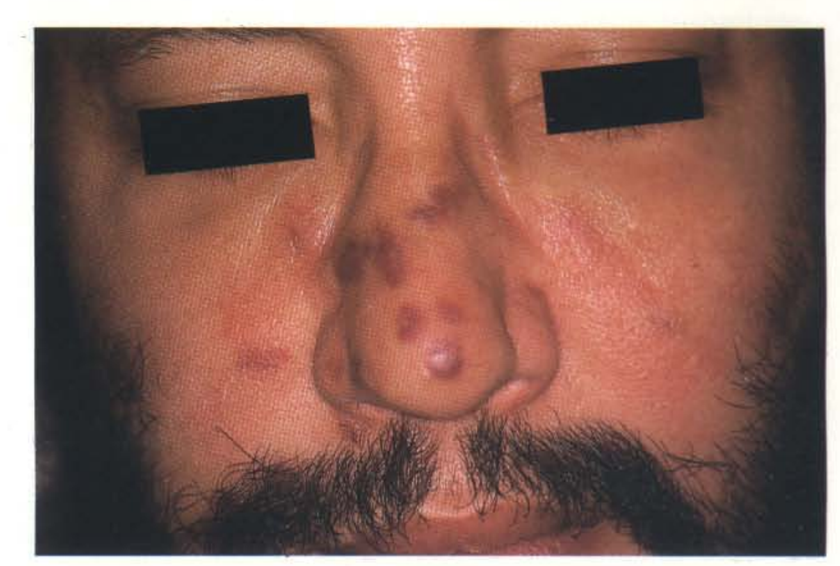


Fig. **187**. SIDA, sarcome de Kaposi, multiples lésions du nez chez un homme homosexuel de 38 ans.



Fig. **188**. SIDA, sarcome de Kaposi, multiples lésions rouges du dos de la langue chez un homme homosexuel.

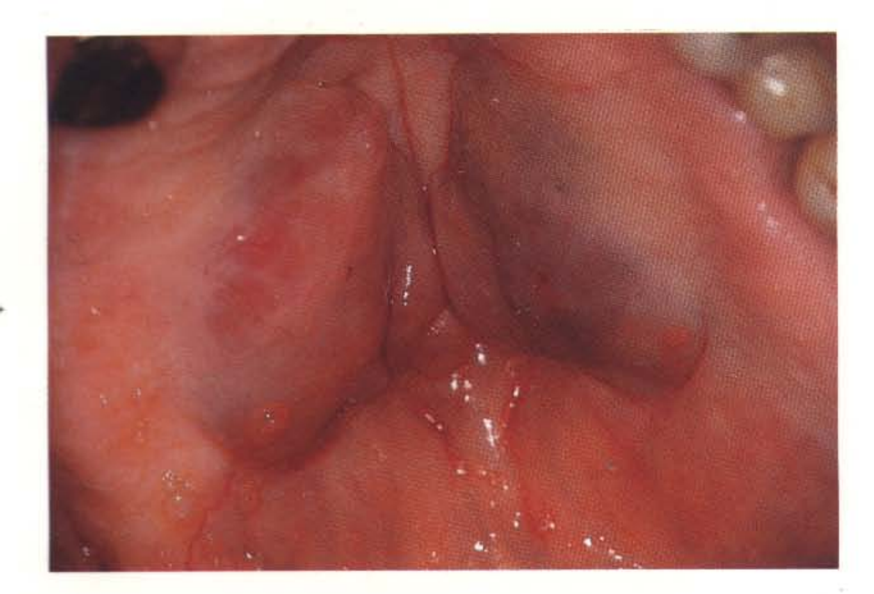


Fig. **189**. SIDA, sarcome de Kaposi palatin chez un homme homosexuel.



Fig. **190**. SIDA, lésions d'érythème polymorphe à leur début sur la muqueuse jugale d'un homme bisexuel de 42 ans présentant un ARC.

Enfin, d'autres manifestations buccales dues à l'infection par le virus HIV telles que des aphtes, une augmentation de volume des glandes salivaires, une xérostomie, un purpura thrombocytopénique idiopathique avec des manifestations buccales et un érythème polymorphe ont été décrites (Fig. **190**).

Les examens de laboratoire les plus largement utilisés sont la recherche d'anticorps antiHIV sériques ou plasmatiques par la méthode ELISA, le Western-Blot et l'examen en immunofluorescence indirecte.

Traitement. Il n'y a pas de traitement étiologique.

16. Infections bactériennes

Gingivite aiguë ulcéro-nécrotique

La gingivite aiguë ulcéro-nécrotique atteint principalement les adultes jeunes. Bien que les agents responsables soient inconnus, il semble que les bacilles fusiformes, *Borrelia vincentii*, et d'autres micro-organismes anaérobies jouent un rôle important. De plus, il existe des facteurs prédisposants comme le stress, le tabac, une hygiène buccale insuffisante et un traumatisme local. La gingivite aiguë ulcéro-nécrotique a été observée également chez des patients infectés par le virus HIV. Le début de la maladie est soit brutal soit insidieux. Elle est caractérisée cliniquement par une ulcération et une nécrose de la papille interdentaire et de la gencive libre qui sont recouvertes d'un enduit sale jaune-grisâtre (Fig. **191**). La gencive est très rouge, œdématiée et extrêmement douloureuse. La manifestation clinique caractéristique est la nécrose de la gencive marginale et de la papille interdentaire avec formation d'un cratère. Une gingivorragie, une hypersalivation et une halitose sont fréquentes. La maladie est souvent accompagnée d'une fièvre, d'un malaise général et d'adénopathies régionales. Les lésions peuvent être localisées ou généralisées. Le diagnostic est établi sur la clinique.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivostomatite herpétique de primo-infection, la gingivostomatite streptococcique, la leucémie, l'agranulocytose et le scorbut.

Examens de laboratoire. Un frottis ou un examen histologique peuvent être une aide au diagnostic.

Traitement. Pendant la phase aiguë le métronidazole ou les antibiotiques actifs sur les germes anaérobie sont indiqués. Des bains de bouche peuvent être utilisés. Après la phase aiguë, la gingivite doit être traitée.

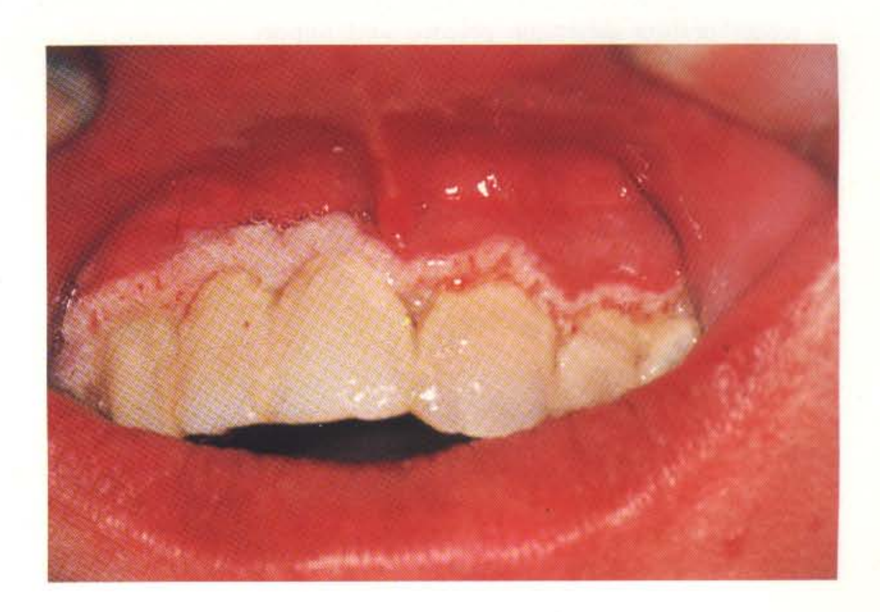


Fig. **191**. Gingivite aiguë ulcéro-nécrotique.

Stomatite aiguë ulcéro-nécrotique

La stomatite aiguë ulcéro-nécrotique atteint préférentiellement les gencives mais peut s'étendre à d'autres zones, habituellement la muqueuse faisant face à la troisième molaire, rarement la langue, les lèvres, le palais. Cliniquement, la muqueuse buccale est rouge, ulcérée, aux bords irréguliers et peut se recouvrir d'une sérosité sale gris-blanchâtre (Fig. **192**). Dans ces cas les signes subjectifs et objectifs peuvent être plus intenses.

Stomatite gangréneuse

La stomatite gangréneuse ou cancrum oris ou noma est une atteinte rare mais grave. Elle atteint surtout les enfants, rarement les adultes, en Afrique, Asie et Amérique du Sud. Elle est extrêmement rare en Europe et en Amérique du Nord. Le spirochète de Vincent est toujours retrouvé dans les lésions. Les facteurs prédisposants sont une hygiène buccale défectueuse, une malnutrition protéinique sévère, une parasitose, un diabète, une leucémie, une déficience immunitaire. Cliniquement, le début est en règle une gingivite ulcéreuse qui s'étend très vite aux tissus voisins. La nécrose gangréneuse atteint les joues, les lèvres, les os, occasionnant des lésions catastrophiques du visage (Fig. **193**). Les ulcérations gangréneuses sont recouvertes de débris et de dépôts fibrinoïdes blanc-marron. Hypersialorrhée, fétidité de l'haleine et fièvre sont constantes.

Le diagnostic différentiel comprend le granulome malin centro-facial, les tumeurs malignes, les leucémies et les agranulocytoses.

Traitement. En l'absence de traitement, il s'agit d'une affection souvent mortelle. Les antibiotiques, la rééquilibration diététique précoce sont importants, de même que l'excision chirurgicale des tissus détruits.

Gingivostomatite streptococcique

La gingivostomatite streptococcique est une entité discutable due à un streptocoque β hémolytique. C'est une affection rare et le rôle du streptocoque est controversé car il n'est pas établi si le streptocoque est la cause ou une complication de l'infection. L'atteinte porte habituellement sur les gencives, rarement les autres zones de la bouche (Fig. **194**). Elle fait souvent suite à une amygdalite ou une infection des voies respiratoires supérieures et se manifeste par une rougeur et un œdème de la gencive et par des érosions inégales, superficielles, linéaires ou arrondies, recouvertes d'un enduit blanc-jaunâtre. Les papilles interdentaires sont épargnées. Les lésions restent localisées et n'atteignent que rarement les gencives dans leur totalité. Sont également présentes une fébricule et une adénopathie sous-maxillaire.

Le diagnostic différentiel inclut la gingivostomatite herpétique et la gingivite ulcéro-nécrosante aiguë.

Examen de laboratoire. Le diagnostic est établi par la réaction de Gram et l'isolement du streptocoque.

Traitement. Il consiste en une antibiothérapie orale (pénicilline, ampicilline, érythromycine).



Fig. **192**. Stomatite ulcéro-nécrosante aiguë, ulcération irrégulière de la muqueuse buccale.



Fig. **193**. Stomatite gangréneuse (noma), nécrose destructrice des tissus de la bouche et de la face.

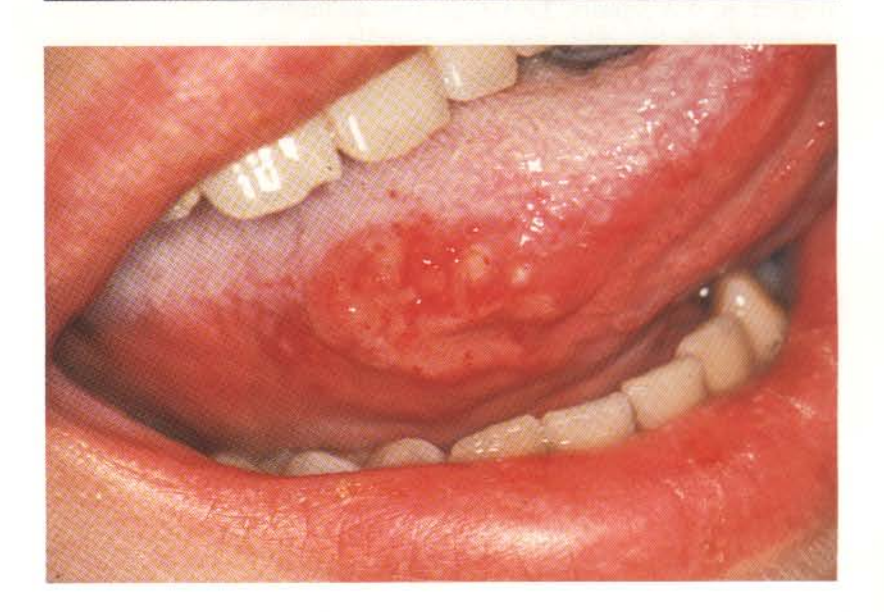


Fig. **194**. Gingivo-stomatite streptococcique, ulcérations localisées de la langue.

Erysipèle

L'érysipèle est une infection cutanée aiguë presque toujours due à un streptocoque du groupe A. Les sites de prédilection sont les membres inférieurs et le visage. La muqueuse buccale n'est pas concernée mais en cas d'érysipèle de la face la rougeur et l'œdème peuvent atteindre le rebord vermillon et la muqueuse labiale (Fig. **195**). Cliniquement, l'érysipèle se caractérise par une plaque luisante, chaude, œdématiée, rouge vif et légèrement surélevée, parfaitement délimitée de la peau saine voisine avec parfois de petites vésicules. Les lésions peuvent récidiver, occasionnant un œdème labial permanent. De la fièvre, des frissons, un malaise général et des céphalées peuvent accompagner les lésions cutanées. Le diagnostic est porté cliniquement.

Le diagnostic différentiel comprend le zona, l'œdème angioneurotique et les dermatites de contact.

Traitement. Antibiotiques per os, spécialement la pénicilline ou l'érythromycine.

Scarlatine

La scarlatine est une infection aiguë due à un streptocoque du groupe A qui produit une toxine érythrogène. Elle frappe surtout l'enfant. Après une incubation de 2 à 4 jours apparaissent de la fièvre, des frissons, une céphalée, une altération de l'état général, des nausées et vomissements et une lymphadénopathie. L'éruption apparaît 1 à 2 jours après la pharyngite, se caractérise par un érythème punctiforme diffus conférant à la peau un aspect rugueux, en papier de verre. Siégeant d'abord à la partie supérieure du thorax, elle se généralise rapidement en 2 à 3 jours. Le visage n'est qu'inconstamment touché, avec quelques papules et une pâleur péri-buccale caractéristique. La muqueuse buccale est rouge, œdématiée et la langue peut se recouvrir d'une épaisse membrane blanche (Fig. **196**). Ensuite, la langue prend un aspect de « fraise », caractéristique, par hypertrophie des papilles fongiformes.

Le diagnostic différentiel comprend la mononucléose infectieuse, les réactions médicamenteuses, les éruptions scarlatiniformes et la maladie de Kawasaki.

Examen de laboratoire. L'isolement du streptocoque du groupe A confirme le diagnostic.

Traitement. Pénicilline ou érythromycine peuvent être prescrites mais le traitement est du ressort du pédiatre.

Abcès des tissus mous

Les abcès des tissus mous de la muqueuse buccale d'origine non dentaire sont rares. Les agents responsables sont le plus souvent le *Staphylococcus aureus*, les streptocoques β hémolytiques ; d'autres germes sont possibles.

Le point de départ de l'infection est souvent difficile à trouver. Une faible résistance locale ou générale aux infections est un facteur favorisant important. Cliniquement, ces abcès se présentent sous l'aspect d'un gonflement mal défini, aigu, ou subaigu, douloureux, de la langue ou de la muqueuse buccale (Fig. **197**).

Le diagnostic différentiel inclut l'actinomycose et les tumeurs bénignes.

Examens de laboratoire. Cultures bactériennes et examen histopathologique confirment le diagnostic.

Traitement. Antibiothérapie spécifique. Incision chirurgicale et drainage.

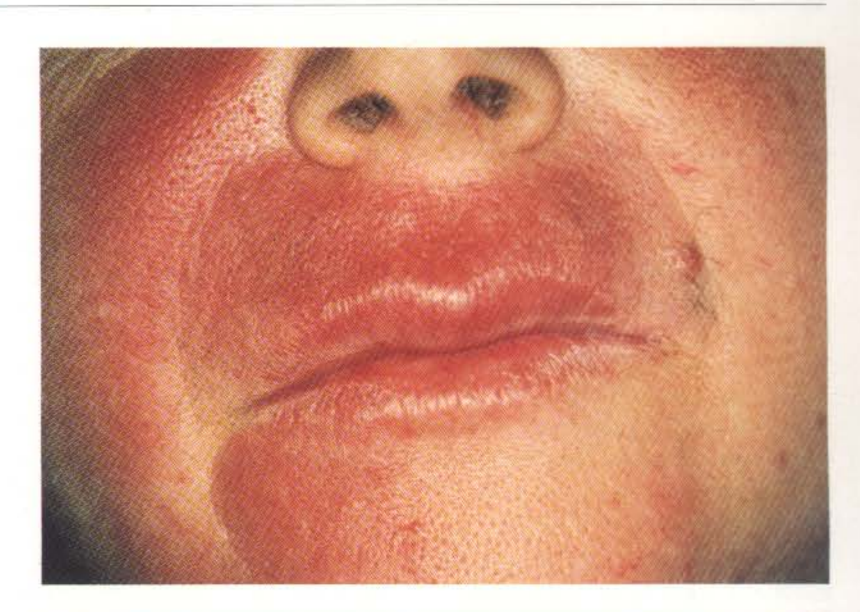


Fig. **195**. Erysipèle.



Fig. **196**. Scarlatine, langue rouge, érythémateuse, recouverte partiellement d'une épaisse membrane blanche.



Fig. **197**. Abcès aigu de la muqueuse labiale.

Parotidite aiguë suppurée

L'infection aiguë suppurante des glandes parotides est habituellement unilatérale et s'observe au-delà de la soixantaine, bien qu'elle puisse aussi survenir pendant l'enfance. *Staphylococcus aureus, Streptococcus viridans* et d'autres germes de la flore buccale sont le plus souvent responsables de l'infection qui peut être hématogène ou locorégionale par voie canalaire.

Cliniquement, l'affection se traduit par une induration, une sensibilité puis un gonflement douloureux de la glande parotide. La papille de Sténon est enflammée et du pus peut sourdre, particulièrement après pression sur la glande (Fig. **198**). Un fébricule, une asthénie, peuvent coexister.

Le diagnostic différentiel comprend les oreillons, les infections spécifiques chroniques, le syndrome de Sjögren, le syndrome d'Heerfordt, les leucémies, lymphomes et cancers de la parotide.

Examen de laboratoire. Une culture bactérienne est utile au diagnostic.

Traitement. Antibiothérapie appropriée.

Sialadénite aiguë sous-maxillaire

L'infection aiguë de la glande sous-maxillaire est relativement rare comparativement à celle de la parotide. *Staphylococcus aureus, Staphylococcus pyogenes, Streptococcus viridans* et d'autres bactéries de la flore buccale sont en règle responsables. L'atteinte de la glande peut se faire soit par voie hématogène soit par voie canalaire. Cliniquement, l'affection se présente comme un gonflement douloureux, habituellement unilatéral, associé à une sensibilité et une induration de la zone sous-mandibulaire et sous-angulo-maxillaire (Fig. **199**). La peau sous-jacente peut être rouge et très dure. Une inflammation de l'orifice pelvi-buccal de la glande est fréquente.

Le diagnostic différentiel comprend les oreillons, les sialadénites post-opératoires, les syndromes de Sjögren, Mikulicz et Heerfordt, les adénopathies sous-maxillaires et les lymphomes non hodgkiniens.

L'examen de laboratoire n'est d'aucune aide particulière.

Le traitement consiste en une antibiothérapie appropriée.

Cellulites buccales

La cellulite est une inflammation cutanée fréquente des tissus mous due à une infection. Un mince exsudat acqueux sourd à travers les plans de clivage des espaces interstitiels. Les germes en cause sont surtout *Staphylococcus aureus* et les streptocoques β hémolytiques, plus rarement les cocci Gram-négatifs et des germes anaérobies.

La cellulite buccale liée à l'*Haemophilus influenzae* de type B est fréquente chez les enfants. Elle peut survenir après une infection dentaire. Cliniquement, le mode de début des cellulites buccales est variable. L'affection se présente comme un gonflement diffus, ferme, mal défini, érythémateux, chaud et douloureux (Fig. **200**). La peau sous-jacente est violacée. La fièvre est fréquente.

Le diagnostic différentiel comprend les érysipèles, les parotidites aiguës, l'œdème angioneurotique, les morsures d'insectes, les traumatismes.

Examens de laboratoire. Sont utiles hémocultures et aspirations à l'aiguille, rarement les biopsies.

Traitement. Les antibiotiques sont nécessaires. En cas d'échec il faut inciser chirurgicalement et drainer.



Fig. **198**. Parotidite aiguë suppurée, du pus sourd du canal glandulaire.



Fig. **199**. Sialadénite aiguë sous-maxillaire, gonflement sous la branche horizontale de la mandibule.



Fig. **200**. Cellulite buccale, gonflement érythémateux mal défini de la peau du visage chez une fillette de 2 ans.

Syphilis

La syphilis est une maladie vénérienne dont l'agent responsable est le tréponème pâle.

Elle est transmise le plus souvent sexuellement et, exceptionnellement, la contamination peut être non vénérienne. Le passage transplacentaire du tréponème pâle de la mère infectée au fœtus est responsable de la syphilis congénitale.

La classification moderne de la syphilis est fondée sur des critères épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques. La syphilis débutante comprend les phases primaire et secondaire et les récidives cliniques dues à un traitement incomplet pendant une durée de 1 an. La syphilis latente est divisée en deux catégories suivant la date de début, moins de 2 ans ou plus de 2 ans. La syphilis tardive inclut la syphilis tertiaire avec les gommes, les atteintes du système nerveux central, et les manifestations cardio-vasculaires. Elle dure 5 ans ou plus.

Syphilis primaire

Le chancre est la lésion primaire de la syphilis acquise. Il est le plus souvent génital mais dans 10 % des cas sa localisation est extragénital (anus, rectum, doigts, mamelon et cavité buccale). Le contact orogénital direct par fellation ou cunnilingus est le mode de transmission habituel du chancre buccal mais le baiser peut aussi être responsable si l'un des partenaires présente une infection buccale.

Après une période d'incubation de 10 à 90 jours (21 jours en moyenne) le chancre apparaît au point d'inoculation.

Chez les hommes, la plupart des chancres sont situés sur la lèvre supérieure et chez les femmes sur la lèvre inférieure. Les autres localisations buccales sont par ordre de fréquence la langue, le palais et les régions amygdaliennes. Cliniquement, le chancre débute par une papule inflammatoire qui rapidement s'érode. Le chancre dans sa forme classique se présente comme une ulcération indolore avec une surface lisse, aux bords légèrement surélevés et avec une base indurée. Il est souvent entouré d'un liséré rouge et est recouvert par un exsudat séreux gris, fourmillant de tréponèmes (Fig. **201, 202**).

Le chancre est généralement solitaire, mais des lésions multiples peuvent apparaître simultanément ou se succéder. Sa taille varie de quelques millimètres à 3 cm de diamètre. L'adénopathie satellite unilatérale est un signe constant ; elle est très rarement bilatérale. L'adénopathie est discrète, mobile, dure et peu sensible. Sans traitement, le chancre disparaît spontanément en 3 à 8 semaines.

Le diagnostic de syphilis primaire repose sur l'anamnèse, l'aspect clinique et les tests bactériologiques et sérologiques.

Le diagnostic différentiel comprend l'ulcération traumatique, les aphtes, la maladie de Behçet, les lésions tuberculeuses chancroïdes, l'herpès simplex, la mononucléose infectieuse et le carcinome épidermoïde.

Examens de laboratoire. Ce sont l'examen direct d'un prélèvement au microscope à fond noir et les tests sérologiques mais il faut se souvenir que pendant la phase primaire ils peuvent être négatifs.

Syphilis secondaire

Les signes et symptômes de la syphilis secondaire apparaissent 6 à 8 semaines après le chancre, qui peut être encore présent au début de cette période. Les manifestations cliniques de la syphilis secondaire sont divisées en deux groupes principaux. Le premier est constitué des signes généraux qui précèdent ou accompagnent les lésions cutanéo-muqueuses et sont faits de malaises, fièvre modérée, migraines, larmoiements, mal de gorge, perte de l'appétit avec amaigrissement, polyarthralgies et myalgies, polyadénopathie généralisée qui est constamment présente ainsi qu'une splénomégalie. Cette polyadénopathie discrète est faite de ganglions non douloureux, mobiles et caoutchouteux à la palpation. Le second groupe rassemble les manifestations généralisées cutanéo-muqueuses qui comprennent un prurit, des lésions unguéales et des macules, papules, pustules, nodules, lésions folliculaires, etc. Les lésions muqueuses sont fréquentes ; elles apparaissent seules ou en association avec les lésions cutanées. Les lésions cutanéo-muqueuses évoluent en général sur 2 à 10 semaines et disparaissent sans laisser de cicatrice.

Syphilides maculeuses

Les syphilides maculeuses (roséole) sont les premières manifestations de la syphilis secondaire, très fugaces, elles passent souvent inaperçues. Au niveau de la muqueuse buccale elles sont le plus souvent situées sur le voile du palais (Fig. **203**). Cliniquement, elles se présentent comme de multiples petits points rouges ovalaires.

Plaques muqueuses

Les plaques muqueuses sont les manifestations buccales les plus fréquentes de la syphilis secondaire. Ce sont des lésions papuleuses ovales ou rondes, planes ou légèrement en relief et indolores. Leur aspect est polymorphe : érosions, ulcérations superficielles recouvertes d'un enduit membraneux

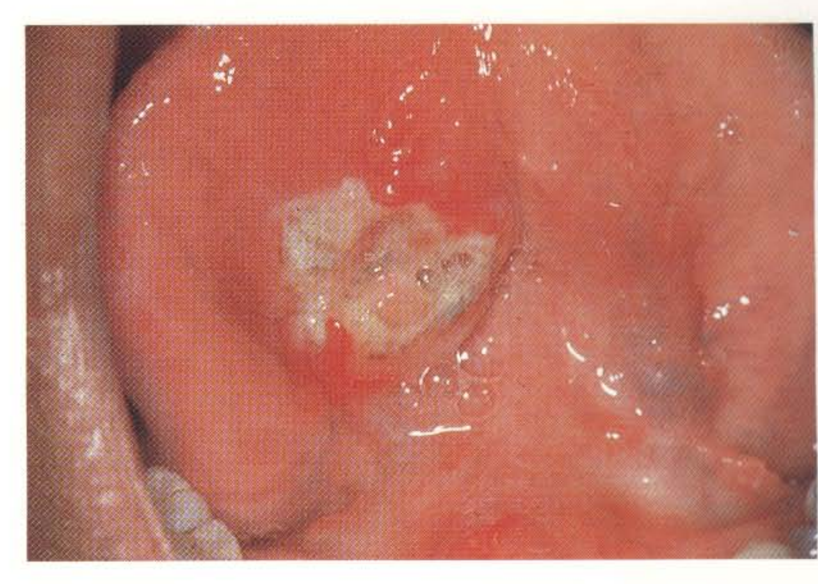


Fig. **201**. Chancre solitaire de la face ventrale de la langue.



Fig. **202**. Deux chancres de la langue.



Fig. **203**. Syphilides maculeuses du voile du palais.



Fig. **204**. Plaques muqueuses palatines et gingivales.



Fig. **205**. Plaques muqueuses sur la muqueuse jugale et la lèvre.

blanc-grisâtre. Ces lésions fourmillent de spirochètes et sont extrêmement contagieuses. Elles peuvent être entourées d'un halo rouge et leur taille varie de 3 à 10 mm de diamètre, voire plus. Les plaques muqueuses sont en général multiples et présentent une disposition symétrique. Une lésion solitaire peut être vue. Leur siège est habituellement la langue, le palais, les amygdales, le versant muqueux des lèvres, les commissures, la muqueuse buccale, la gencive et le larynx (Fig. **204-206**). Les plaques muqueuses peuvent quelquefois être la seule manifestation de la syphilis secondaire pendant une période assez longue.

Le diagnostic différentiel comprend la candidose, le lichen plan, la leucoplasie, les aphtes, la gingivostomatite herpétique, l'érythème polymorphe, les ulcérations traumatiques et la mononucléose infectieuse.

Examens de laboratoire. L'examen au microscope à fond noir et l'examen en immunofluorescence pour la mise en évidence du tréponème pâle sont utiles au diagnostic ainsi que les tests sérologiques qui sont positifs (VDRL RPR FTA-ABS TPHA).

Syphilides papuleuses

Les syphilides papuleuses sont les lésions caractéristiques de la syphilis secondaire. Elles sont le plus souvent cutanées (Fig. **207**) mais peuvent exister également sur la muqueuse buccale. Ce sont alors des lésions nodulaires arrondies coalescentes, légèrement surélevées, indolores, fermes et de teinte blanc-grisâtre (Fig. **208**). Ces lésions nodulaires ont tendance à s'ulcérer et sont localisées en général sur les commissures labiales ou la muqueuse buccale.

Les papules syphilitiques et les plaques muqueuses sont toujours accompagnées d'une polyadénopathie régionale bilatérale.



Fig. **206**. Plaques muqueuses sur la gencive et la muqueuse alvéolaire.



Fig. **207**. Syphilides papuleuses cutanées.



Fig. **208**. Syphilides papuleuses sur la muqueuse buccale.

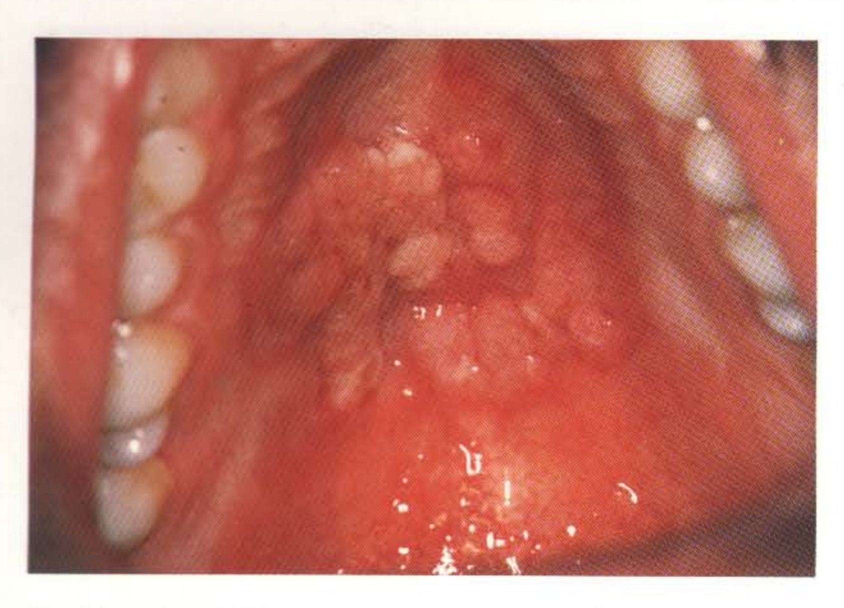


Fig. **209**. Condylomes palatins.

Condylomes syphilitiques ou syphilides végétantes

Dans les régions cutanées humides, les papules syphilitiques érodées ont tendance à fusionner et à s'hypertrophier formant des lésions papillomateuses surélevées et végétantes : les condylomes.

Leurs localisations les plus fréquentes sont la région périgénitale et péri-anale, les aisselles, les régions sous-mammaire et ombilicale. Plus rarement, les condylomes peuvent apparaître dans la cavité buccale, généralement au niveau des commissures labiales et sur le palais (Fig. **209**). Cliniquement, il s'agit de lésions multiples, exophytiques, indolores, présentant une surface irrégulière et qui sont contagieuses.

Syphilis tardive

Après une période de latence de 4 à 7 ans ou plus apparaissent les manifestations cliniques graves de la syphilis tardive. Il s'agit principalement de lésions cutanéo-muqueuses, de lésions cardio-vasculaires et d'atteinte neurologique. La syphilis tardive est maintenant exceptionnelle dans nos pays. Les manifestations buccales comprennent les gommes, la glossite atrophique, la glossite scléreuse.

Gomme

La gomme est une lésion granulomateuse qui débute par une formation sous-cutanée qui, secondairement, s'étend à l'épithélium et aux tissus sous-jacents. La gomme à son début est une formation tumorale indolore et élastique, qui évolue vers la nécrose puis vers une formation fibreuse caractéristique. Une ulcération se forme qui guérit en laissant une cicatrice. La taille varie de 1 à 10 cm. Les sites de prédilection sont les jambes, le crâne, le visage et la poitrine. Les gommes sont souvent localisées sur le palais dur et peuvent entraîner une perforation palatine (Fig. **210**). On peut les voir également sur le palais mou et plus rarement ailleurs.

Le diagnostic différentiel comprend les cancers et les autres tumeurs malignes, la lèpre, le granulome malin centrofacial, les lymphomes.

Glossite atrophique

La langue est souvent atteinte dans la syphilis tardive. Cliniquement, il existe une atrophie des papilles filiformes et fungiformes et le dos de la langue devient lisse et atrophique. Ce processus est la conséquence d'une vascularite évoluant vers une endartérite oblitérante.

La glossite atrophique syphilitique peut conduire au développement d'une leucoplasie ou d'un carcinome épidermoïde (Fig. **211**).

Le diagnostic différentiel comprend le lichen plan atrophique et le syndrome de Plummer-Vinson.

Glossite scléreuse

La syphilis tardive de la langue peut également apparaître sous forme de gomme solitaire ou plus fréquemment comme une infiltration diffuse qui guérit spontanément laissant place à une glossite scléreuse. Ceci est le résultat de la déformation des muscles de la langue après la cicatrisation des gommes. La langue présente un aspect discrètement lobulé avec des sillons profonds et irréguliers (Fig. **212**). Une leucoplasie et un carcinome épidermoïde peuvent se développer.

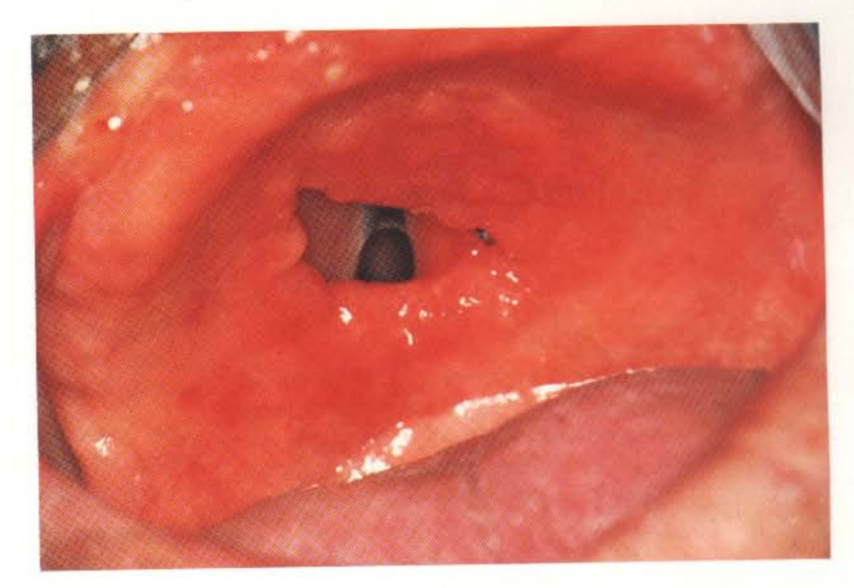


Fig. **210**. Gomme, perforation palatine.



Fig. **211**. Glossite atrophique de la syphilis tardive.



Fig. **212**. Glossite scléreuse de la syphilis tardive.

Traitement. La pénicilline est le traitement recommandé à tous les stades de la syphilis. La posologie et la conduite thérapeutique sont établies internationalement et dépendent du stade de la maladie. S'il y a une allergie à la pénicilline, celle-ci sera remplacée par de l'érythromycine ou une céphalosporine.

Syphilis congénitale

La syphilis congénitale est transmise par la mère au fœtus in utero. Elle est appelée précoce si la maladie se manifeste avant l'âge de 2 ans, tardive si elle débute après 2 ans et des stigmates apparaissent à bas bruit en cas d'anomalie de développement sans infection active.

Les plus fréquentes de ces malformations sont un palais ogival, une mandibule courte, la présence de rhagades commissurales, un nez camard, une bosse frontale, des dents d'Hutchinson et des dysplasies molaires.

La classique triade de Hutchinson associant une dysplasie des incisives permanentes, une kératite interstitielle et une surdité labyrinthique est la plus fréquente des manifestations de la syphilis congénitale.

Cliniquement, les incisives centrales supérieures permanentes sont très espacées et plus courtes que les incisives latérales. Elles ont une forme conique ou en tonneau, le bord incisif est plus étroit que la largeur au collet (Fig. **213**) et il présente une échancrure semi-lunaire. Des anomalies identiques peuvent exister sur les incisives latérales à un moindre degré et les dents présentent des diastèmes irréguliers.

L'hypoplasie atteint également la première molaire permanente (molaire de Moon, molaire de Fournier, molaire en forme de mûre). Habituellement les premières molaires inférieures sont atteintes, leurs surfaces occlusales sont étroites et présentent des cuspides surnuméraires.

Chancre mou

Le chancre mou est une maladie vénérienne aiguë dont l'agent causal est un bacille Gram négatif : *Haemophilus ducreyi*. La maladie est rare en Europe et aux États-Unis ; elle existe dans les pays sous-développés et particulièrement quand l'hygiène est défectueuse. C'est une maladie sexuellement transmissible. Les lésions sont en général génitales ou péri-anales, mais des lésions buccales bien que très rares peuvent se voir. Après une incubation de 2 à 5 jours, la maladie débute par une petite papule ou macule rouge, qui évolue rapidement vers la pustule et l'ulcération. La lésion du chancre mou n'est pas pathognomonique. L'ulcération est ronde ou ovale, de 1 mm à 2 cm de diamètre, avec des bords légèrement surélevés, une base non indurée (Fig. **214**). Elle est recouverte d'un exsudat blanc-grisâtre et est entourée d'un halo rouge. Indolore, l'ulcération est généralement accompagnée d'une adénopathie uni- ou bilatérale.

Le diagnostic différentiel comprend les aphtes, l'ulcération traumatique, la syphilis primaire et secondaire.

Les examens de laboratoire aident au diagnostic. Ils comprennent les examens bactériologiques et la mise en culture des prélèvements par frottis.

Traitement. L'érythromycine est le traitement de choix. On peut également proposer l'association sulfamethoxazole et trimethoprim.

Stomatite gonococcique

La blennorragie est une maladie vénérienne très fréquente dont l'agent causal est une bactérie à Gram négatif, diplocoque : *Neisseria gonorrhoeae*. Elle atteint les deux sexes et à tous les âges. C'est une maladie sexuellement transmissible qui atteint généralement les régions génitale, anale, pharyngée et rarement la cavité buccale. La pharyngite et la stomatite gonococcique sont consécutives à la fellation et sont fréquentes chez les prostituées et les homosexuels. La stomatite gonococcique est rare et ne présente pas de signes cliniques spécifiques. La muqueuse buccale est rouge, inflammatoire et le patient se plaint de brûlure et de prurit. Rarement, des érosions ou des ulcérations peuvent apparaître, recouvertes de pseudomembranes blanchâtres (Fig. **215**).

La pharyngite gonococcique est plus fréquente. Elle se manifeste par un mal de gorge ou par un érythème avec œdème diffus ou en plaques, associé ou non à de petites pustules, localisé aux piliers amygdaliens ou à la luette. Il faut savoir que les manifestations buccales gonococciques peuvent être asymptomatiques.

Le diagnostic différentiel comprend la stomatite streptococcique, l'infection herpétique et la candidose.

Examen de laboratoire. La mise en évidence par culture du bacille établit le diagnostic.

Traitement. Les lésions buccales disparaissent spontanément et l'infection s'éteint en 3 mois. La pénicilline, la tétracycline, l'amoxycilline et l'ampicilline sont actives sur la maladie.

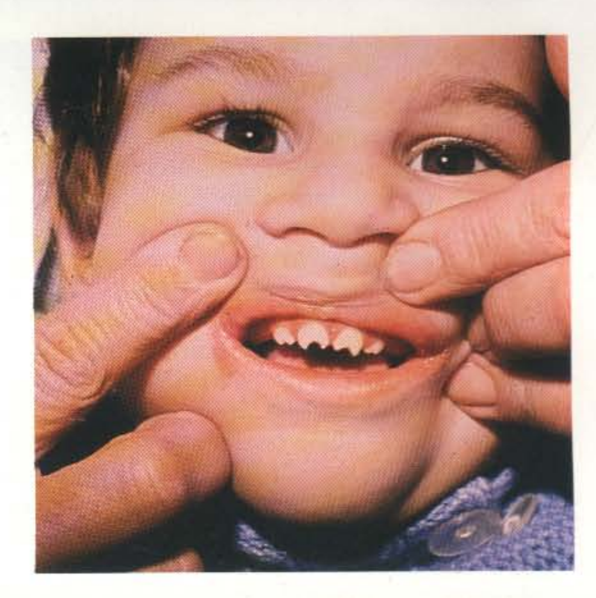


Fig. **213**. Syphilis congénitale, dents de Hutchinson.

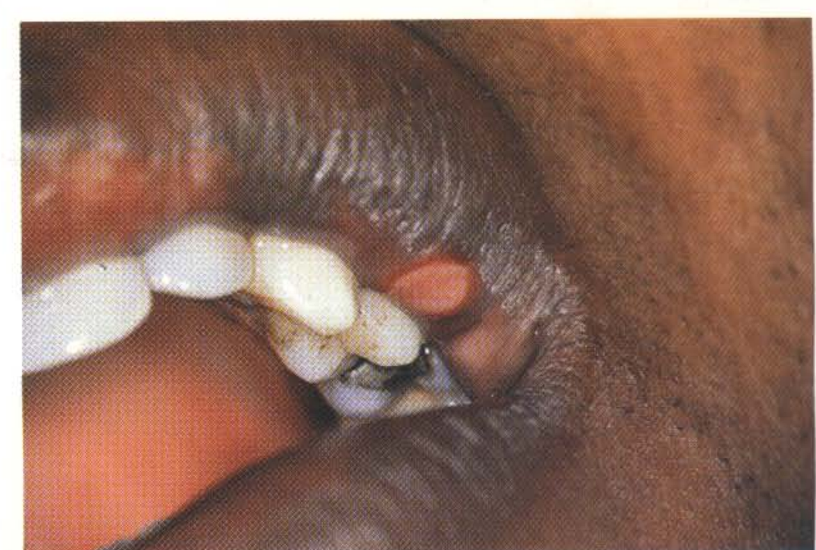


Fig. **214**. Chancre mou, ulcération ronde de la lèvre supérieure.



Fig. **215**. Stomatite gonococcique, érythème et érosions de la muqueuse buccale.

Tuberculose

La muqueuse buccale est une localisation rare de l'infection tuberculeuse. Quand elle existe, l'infection buccale est secondaire à la tuberculose pulmonaire : il s'agit le plus souvent d'une ulcération tuberculeuse. Cliniquement, l'ulcération est indolore, irrégulière avec une bordure fine mal limitée. Sa surface présente des végétations et est habituellement recouverte d'un enduit gris-jaunâtre. La muqueuse alentour est légèrement indurée et inflammatoire. La taille de l'ulcération varie de 1 à 5 cm. La face dorsale de la langue est la localisation la plus fréquente suivie par le palais, la muqueuse jugale et les lèvres (Fig. **216, 217**). Rarement, l'ulcération tuberculeuse buccale peut être la seule manifestation d'une tuberculose silencieuse. On peut également voir une ostéomyélite tuberculeuse des maxillaires, et un granulome tuberculeux péri-apical. Une lymphadénopathie régionale est habituelle. La tuberculose des ganglions lymphatiques cervicaux peut évoluer vers le scrofule et la formation de fistules cutanées multiples (Fig. **218**).

Le diagnostic différentiel comprend le carcinome épidermoïde, la syphilis, le lymphome, les grandes ulcérations aphteuses, l'ulcère traumatique, le granulome de Wegener, le granulome malin centrofacial, et l'ulcération éosinophile.

Examen de laboratoire. Le diagnostic est fait par l'examen histologique, les cultures et les tests cutanés tuberculeux. La radiographie du thorax montre très fréquemment l'atteinte pulmonaire.

Traitement. Il relève de milieu spécialisé où une thérapeutique antituberculeuse spécifique sera administrée.



Fig. **216**. Ulcération tuberculeuse typique de la face dorsale de la langue.



Fig. **217**. Grande ulcération tuberculeuse de la muqueuse rétro-commissurale.

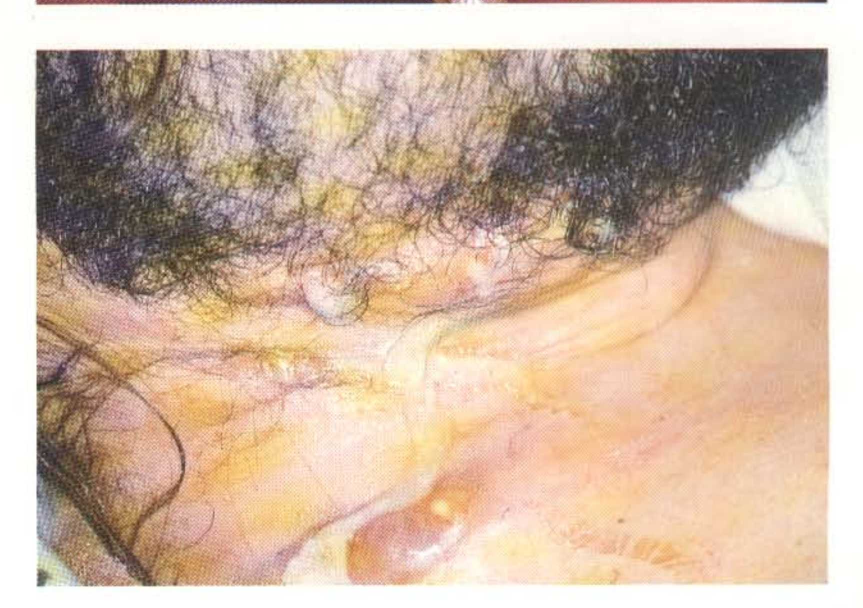


Fig. **218**. Scrofule, fistules multiples du cou.

Lupus vulgaire

Le lupus vulgaire est la forme la plus répandue de tuberculose secondaire de la peau. Elle se rencontre surtout chez des sujets à moyenne ou forte allergie à la tuberculine. Les lésions cutanées apparaissent le plus souvent à la tête et au cou puis s'étendent aux extrémités. La muqueuse buccale n'est que rarement affectée, soit par extension des lésions locales soit par voie hématogène ou lymphatique. Cliniquement, les atteintes buccales débutent sous l'aspect de petits nodules rouges qui deviennent coalescents, se nécrosent, aboutissant à d'importantes lésions végétantes, granulomateuses ou ulcérées (Fig. **219**). Les sites de prédilection sont les lèvres, la muqueuse jugale, les gencives et le palais.

Le diagnostic différentiel comprend les carcinomes épidermoïdes, les lymphomes et autres affections granulomateuses.

Examens de laboratoire. L'examen histopathologique est essentiel au diagnostic, de même que des clichés radiologiques.

Traitement. C'est celui de la tuberculose.

Lèpre

La lèpre est une affection chronique, contagieuse due au *Mycobacterium leprae*. Elle se transmet d'individu à individu après une période d'incubation longue, allant de 2 à 6 ans. Sont principalement atteints les nerfs périphériques, la peau, la muqueuse des voies aériennes supérieures, les os, les viscères. Selon des critères cliniques, bactériologiques, immunologiques et histopathologiques, la lèpre est définie comme tuberculoïde, lépromateuse, frontière (border line) ou indéterminée. Les manifestations buccales se voient surtout dans la forme lépromateuse, dans 20 à 60 % des cas. Cliniquement, ce sont des nodules multiples (lépromes) qui évoluent vers la nécrose et l'ulcération. Les ulcérations guérissent lentement, laissant des cicatrices atrophiques ou pouvant engendrer des destructions tissulaires. Elles s'observent habituellement sur le palais, l'uvule, la face dorsale de la langue, les lèvres et gencives (Fig. **220, 221**). Parfois se produisent une destruction de la partie antérieure du maxillaire et une chute de dents.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend la syphilis tertiaire, la pemphigoïde cicatricielle, le granulome malin centro facial, les lymphomes, les lésions traumatiques et les cancers.

Examens de laboratoire. Sont utiles au diagnostic les examens bactériologiques et histopathologiques ainsi que le test cutané à la lépromine.

Traitement. La base du traitement est la dapsone mais d'autres drogues, telles la rifampicine et la clofazimine sont également utiles.

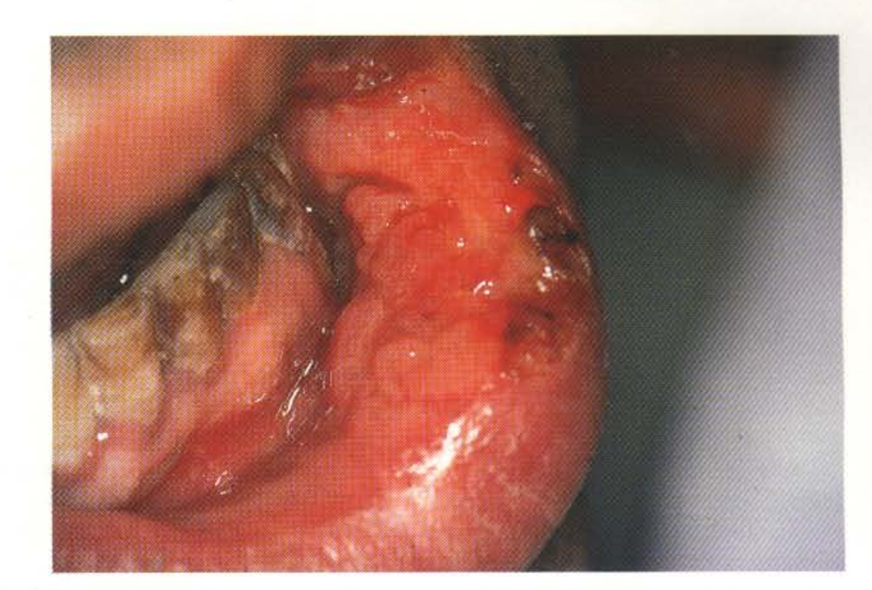


Fig. **219**. Lupus vulgaire de la muqueuse labiale.



Fig. **220**. Lèpre, atrophie et ulcérations palatines.



Fig. **221**. Lèpre, cicatrices atrophiques de la face dorsale de la langue.

Actinomycose

L'actinomycose est une maladie infectieuse granulomateuse chronique due à un germe anaérobie à Gram positif, l'*Actinomyces israelii*. Il en existe trois aspects cliniques : cervicofacial, thoracique et abdominal. La forme cervicofaciale est la plus fréquente et c'est dans ce cas que s'observent les manifestations buccales. Bien que l'*Actinomyces israelii* soit un saprophyte habituel de la cavité buccale, il donne rarement lieu à des infections. On pense que l'actinomycose buccale est une infection endogène déclenchée par un traumatisme local, telles les blessures de la muqueuse buccale, les extractions dentaires et fractures. En outre une pulpite nécrosante peut constituer une porte d'entrée. Cliniquement se produit au lieu d'inoculation un gonflement inflammatoire à croissance lente, habituellement indolore et dont la dureté à la palpation est caractéristique (Fig. **222**). La lésion évoluant, des abcès multiples se forment, se drainant en règle au niveau de la peau du visage et de la partie supérieure du cou (Fig. **223**). De ces pertuis peut sourdre une matière jaunâtre purulente constituée de colonies d'*Actinomyces* (grains jaunes). Avec le passage à la chronicité, les anciennes lésions laissent place à des cicatrices mais de nouveaux abcès se constituent. L'atteinte maxillaire ou mandibulaire peut être sévère, associée le plus souvent à un trismus. L'actinomycose atteint rarement la langue, les lèvres et la muqueuse jugale.

Le diagnostic différentiel comprend la tuberculose, la nocardiose, les abcès dentaires et parodontaux et d'autres infections non spécifiques.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'examen bactériologique direct et la culture. L'examen histopathologique peut également être utile.

Traitement. La pénicilline est l'antibiotique de choix, mais l'érythromycine et la tétracycline peuvent être indiquées chez certains patients. La chirurgie est en plus nécessaire dans la plupart des cas.



Fig. **222**. Actinomycose, nodules et replis de la muqueuse jugale.



Fig. **223**. Actinomycose, aspect mamelonné et fistule cutanée.

17. Mycoses

Candidose

La candidose est la mycose la plus fréquente ; l'agent causal est le *Candida albicans*, une levure hôte saprophyte normale de la cavité buccale, chez 50 % des individus. Certains facteurs favorisent le développement de la candidose buccale : les facteurs locaux, le diabète, l'anémie hypochrome, les maladies chroniques et les cancers, les corticoïdes, les antibiotiques, les immunosuppresseurs en général, la radiothérapie, l'hypoparathyroïdie, la maladie d'Addison et les syndromes d'immuno-déficience cellulaire ou hormonale. La candidose buccale est une infection opportuniste précoce chez 2/3 des malades infectés par le virus HIV. Les nouveau-nés et les jeunes enfants sont particulièrement sensibles au *Candida albicans*. La candidose buccale a des manifestations cliniques très variées qui peuvent répondre aux différentes variétés cliniques décrites ci-après.

Candidose aiguë pseudo-membraneuse ou muguet

La candidose aiguë pseudo-membraneuse est la forme la plus fréquente de la maladie qui est caractérisée cliniquement par un enduit crémeux blanc ou blanc-jaunâtre, disposé en taches ou en plaques qui se détachent facilement laissant apparaître une surface normale ou rougeâtre. Ces levures sont localisées ou généralisées et peuvent apparaître en n'importe quelle partie de la cavité buccale, et surtout sur la muqueuse jugale, la langue, le palais et le voile (Fig. **224, 225**). Les signes subjectifs dont se plaignent les malades sont une xérostomie et des brûlures. Le muguet est fréquemment associé à l'infection par le virus HIV.

Forme atrophique aiguë

La forme atrophique aiguë est habituellement observée chez les patients qui ont reçu des antibiotiques à large spectre, des corticostéroïdes ou d'autres drogues immunosuppressives. Cliniquement, elle se manifeste par des zones érythémateuses avec très peu d'enduit blanchâtre, localisées sur la face dorsale de la langue (Fig. **226**). La candidose atrophique aiguë entraîne des brûlures intenses et peut être associée à l'infection par le virus HIV.

Forme atrophique chronique

La forme atrophique chronique est synonyme de stomatite due aux prothèses et est très fréquente chez les patients portant des prothèses amovibles. Cliniquement, elle est caractérisée par un érythème diffus et un léger œdème de la muqueuse palatine, sous la prothèse, associé éventuellement à des taches blanches éparses. Une chéilite angulaire est très souvent associée (Fig. **227**).

Candidose chronique hypertrophique ou leucoplasie candidosique

La candidose chronique hypertrophique est une forme chronique de candidose caractérisée par une infiltration profonde des tissus de la cavité buccale par les filaments mycéliens. Elle se caractérise cliniquement par la présence de plaques blanches, fermes et surélevées qui peuvent être entourées d'un érythème (Fig. **228**). Ces lésions sont habituellement localisées sur la face dorsale de la langue, et sur la muqueuse jugale et elles ne se détachent pas. Elles peuvent persister pendant plusieurs années.

Cette forme clinique est exceptionnelle chez les patients infectés par le virus HIV. Il a été suggéré que la leucoplasie candidosique prédisposait à l'apparition d'un carcinome épidermoïde et elle est considérée comme une lésion précancéreuse.



Fig. **224**. Muguet, candidose aiguë pseudo-membraneuse.

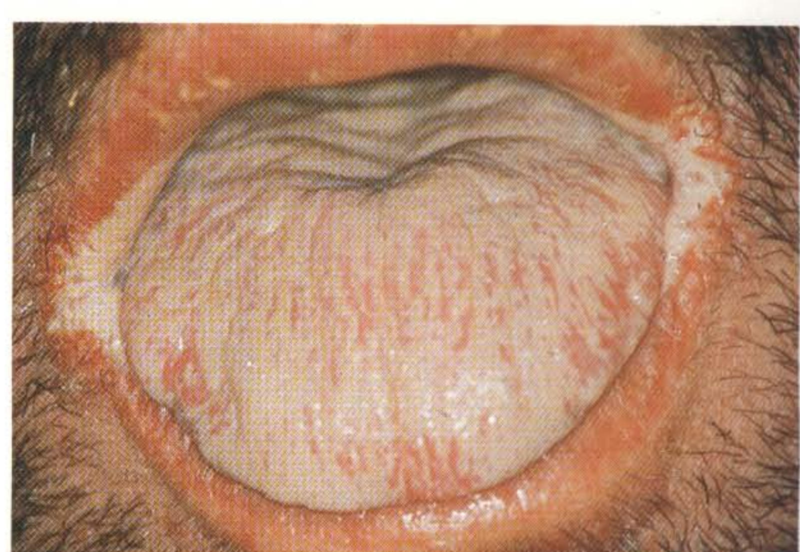


Fig. **225**. Muguet, candidose aiguë pseudo-membraneuse.



Fig. **226**. Candidose aiguë atrophique.

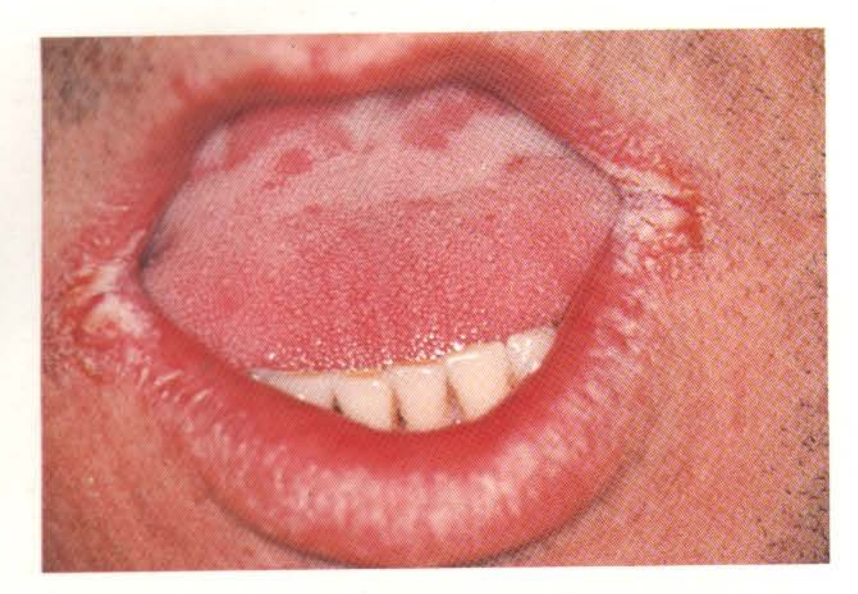


Fig. **227**. Candidose atrophique chronique.



Fig. **228**. Candidose hypertrophique chronique.

Candidose chronique multifocale

La candidose chronique multifocale est une forme clinique rare caractérisée par la présence de plaques blanches adhérentes et fermes reposant sur une base rougeâtre. Ces lésions peuvent former des petits nodules ou présenter une surface verruqueuse. Elles sont habituellement multiples et localisées sur la muqueuse jugale, les zones rétrocommissurales, le palais, le dos de la langue. Elles évoluent sur une longue période (Fig. **229, 230**).

Hyperplasie papillaire palatine

L'hyperplasie papillaire palatine est une forme rare de candidose chronique affectant plus particulièrement les sujets présentant un palais ogival et qui ne portent pas de prothèse. Cliniquement, elle se manifeste par la présence sur le palais qui est rouge de multiples petits nodules arrondis (Fig. **231**). Ces lésions sont à distinguer de la stomatite des prothèses.

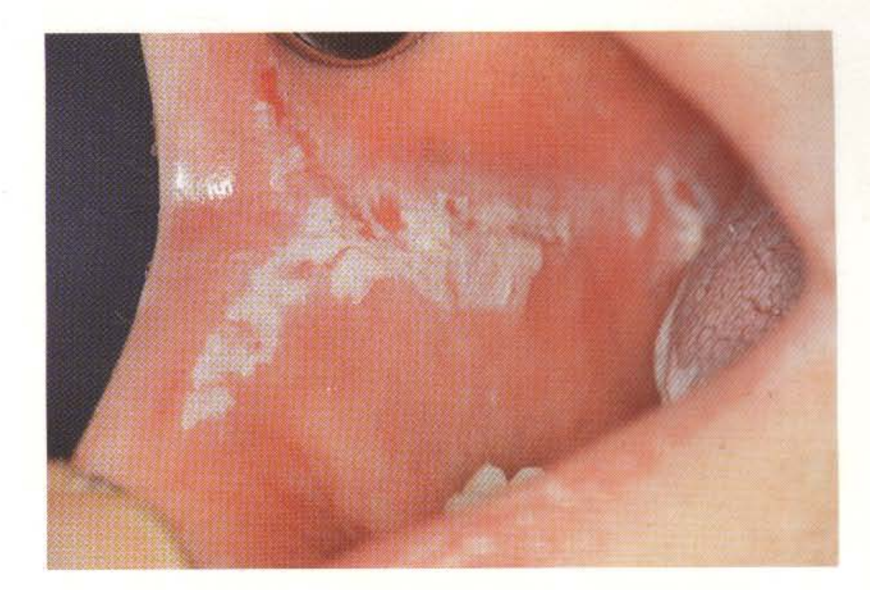


Fig. **229**. Candidose chronique multifocale, lésions de la muqueuse jugale.



Fig. **230**. Candidose chronique multifocale : lésions du dos de la langue.



Fig. **231**. Hyperplasie papillaire palatine.

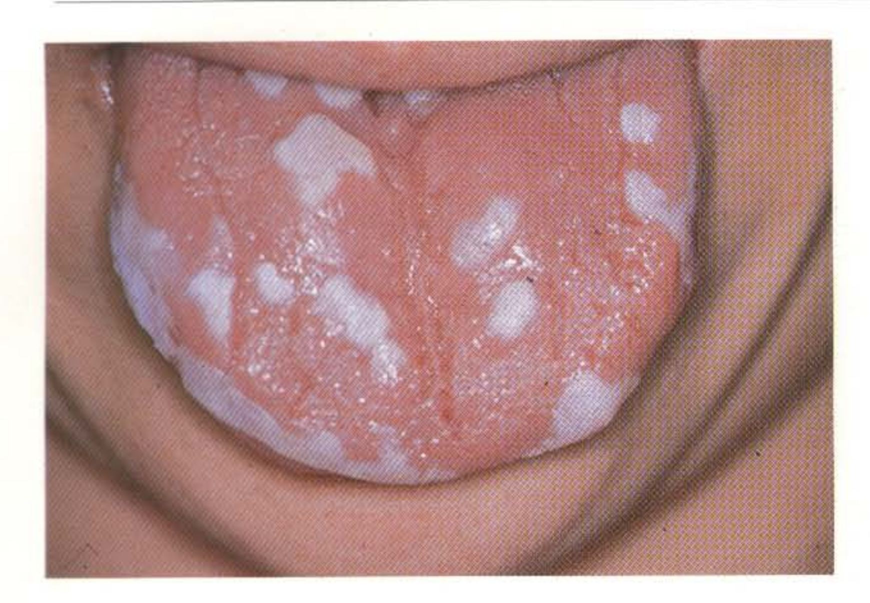


Fig. **232**. Candidose cutanéomuqueuse chronique, lésions multiples de la langue.

Candidose cutanéomuqueuse chronique

Ce syndrome groupe plusieurs manifestations cliniques de candidose chronique de la peau, des ongles et des muqueuses. La candidose cutanéomuqueuse chronique débute habituellement dans l'enfance et est souvent associée à des anomalies immunologiques, principalement de l'immunité cellulaire et plus rarement de l'immunité humorale. L'aspect clinique des lésions buccales au début est similaire au muguet et les lésions tardives ont l'aspect de la candidose hypertrophique chronique. Dans leur forme typique, les lésions sont généralisées avec une prédilection pour la muqueuse jugale, les commissures, la langue, le palais, les lèvres et elles peuvent s'étendre à l'oropharynx et à l'œsophage (Fig. **232**). Les lésions cutanées et des ongles, avec des signes de sévérité variable, sont associées aux lésions buccales (Fig. **233**).

Syndrome endocrinopathie-candidose

Ce syndrome est une forme unique de candidose cutanéomuqueuse chronique associée à une endocrinopathie : hypoparathyroïdie, hypoadrénalisme, hypothyroïdie, ou dysfonction pancréatique ou ovarienne.

La candidose buccale débute vers l'âge de 4 à 6 ans, voire plus tard, tandis que l'endocrinopathie peut ne survenir qu'ensuite.

L'aspect clinique des lésions buccales, cutanées ou unguéales, est identique à celui de la candidose cutanéomuqueuse chronique (Fig. **234, 235**).

Le diagnostic différentiel des candidoses comprend les brûlures par caustiques, les lésions traumatiques, la leucoplasie, le lichen plan, les plaques muqueuses de la syphilis secondaire.

Examens de laboratoire. L'examen direct au microscope d'un prélèvement par frottis est utile au diagnostic. La culture et l'examen anatomopathologique peuvent aussi être utilisés.

Traitement. Le traitement local de choix est la nystatine et le miconazole. Le ketoconazole et l'amphotéricine B sont utilisés avec succès dans les formes généralisées de la maladie.



Fig. **233**. Candidose cutanéo-muqueuse chronique, lésions des ongles.



Fig. **234**. Endocrinopathie-candidose, candidose buccale.

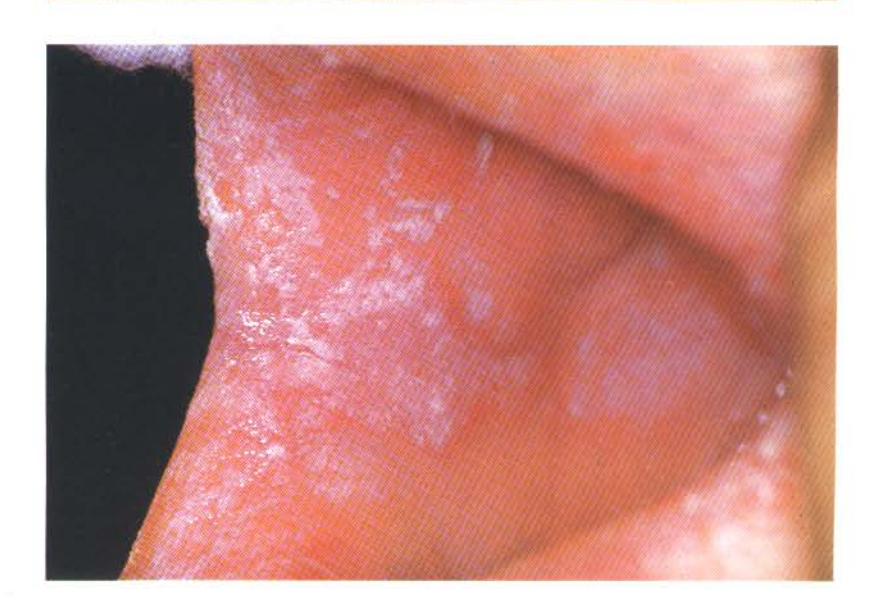


Fig. **235**. Endocrinopathie-candidose, candidose jugale.

Histoplasmose

L'histoplasmose est une affection fongique généralisée dont l'agent causal est l'*Histoplasma capsulatum*. La maladie est endémique aux États-Unis, dans le Mississippi et dans la vallée de l'Ohio, où environ 80 % de la population présente un test cutané positif. Cependant des cas ont été décrits dans d'autres pays. Il existe trois formes cliniques d'histoplasmose : la forme aiguë primaire, la forme chronique cavitaire et la forme progressive généralisée. La forme aiguë primaire est la plus fréquente ; elle est caractérisée par des signes généraux (fièvre modérée, malaise, frissons, myalgies, etc.), des signes d'atteinte pulmonaire (toux, douleur thoracique) et une lymphadénopathie. Cette forme clinique est limitée et il n'y a pas d'association avec des lésions buccales. La forme chronique cavitaire est caractérisée exclusivement par des signes généraux et des signes pulmonaires. La forme progressive généralisée est très rare. Cliniquement, elle est caractérisée par des signes généraux, une hépatosplénomégalie, une lymphadénopathie, une atteinte de la moelle osseuse, des images radiologiques pulmonaires, des troubles gastro-intestinaux, une insuffisance surrénale et des manifestations buccales et pharyngées. Les lésions buccales sont présentes dans 35 à 45 % des cas et sont caractérisées cliniquement par des ulcérations douloureuses et indurées, ou par des lésions verruqueuses, nodulaires ou granulomateuses (Fig. **236**). Le palais, la langue, la muqueuse jugale, la gencive et les lèvres sont les localisations habituelles. Généralement, ces lésions buccales sont les manifestations initiales de cette forme clinique.

Le diagnostic différentiel comprend le carcinome épidermoïde, le lymphome, la tuberculose et les autres infections fongiques généralisées.

Examens de laboratoire. L'examen histologique de fragments biopsiques, l'examen direct des frottis ainsi que la mise en culture sont utiles au diagnostic.

Traitement. Kétoconazole et amphotéricine B sont actifs sur l'histoplasmose.

Blastomycose d'Amérique du Nord

La blastomycose d'Amérique du Nord est une mycose chronique due aux *Blastomyces dermatitidis* qui est répandue en Amérique du Nord et en Afrique. La maladie atteint principalement les poumons et la peau et plus rarement les os, les organes génitaux ou d'autres organes. Dans 25 % des cas apparaissent des lésions de la muqueuse buccale ou de la muqueuse nasale. Cliniquement, les lésions buccales se présentent comme des ulcérations avec une surface légèrement verruqueuse, des bords fins ou bien comme une plaque surélevée végétante (Fig. **237**).

Le diagnostic différentiel comprend le carcinome épidermoïde, la tuberculose, la syphilis tertiaire et les autres infections fongiques généralisées.

Examens de laboratoire. L'examen histologique, l'examen direct des frottis et la mise en culture sont utiles au diagnostic.

Traitement. Le kétoconazole et l'amphotéricine B sont efficaces.

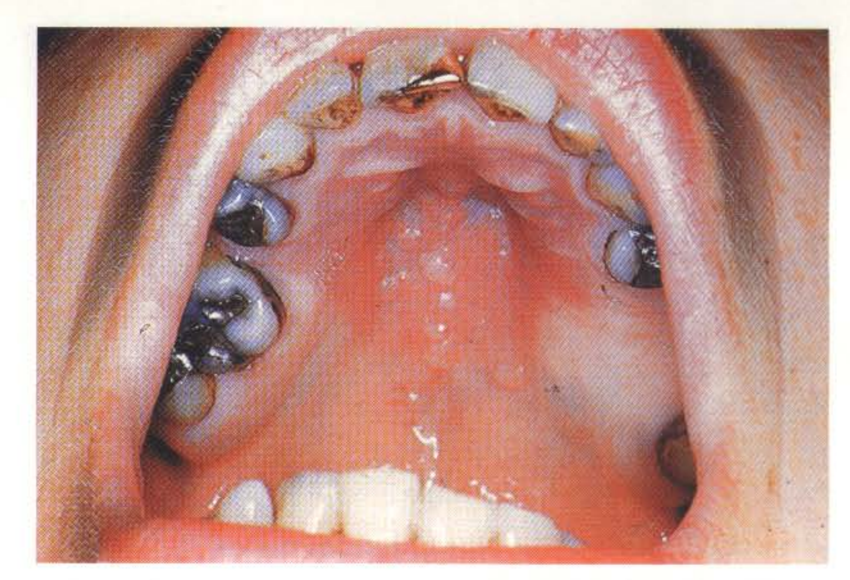


Fig. **236**. Histoplasmose, ulcérations et lésions verruqueuses du palais.



Fig. **237**. Blastomycose d'Amérique du Nord, lésions végétantes en relief du palais dur.

18. Autres infections

Leishmaniose cutanée

La leishmaniose cutanée est une infection parasitaire due à des *Leishmanias*. Les phlébotomes transmettent le parasite de l'animal infecté à l'homme. Trois entités distinctes ont été décrites : les leishmanioses cutanées (forme orientale) dues à *Leishmania tropica*, les leishmanioses cutanéomuqueuses (forme américaine) dues à *Leishmania brasiliensis* et les leishmanioses systémiques (Kala-Azar) dues à *Leishmania donovani*.

La leishmaniose cutanée est endémique dans les zones tropicales, subtropicales et dans le pourtour méditerranéen.

Les lésions cutanées sont uniques ou multiples sur les zones cutanées exposées, essentiellement le visage. Les lèvres peuvent être atteintes sous forme d'une petite papule qui s'agrandit lentement. Puis se forme un nodule indolore rouge ou marron-rouge, de surface lisse et brillante qui ensuite s'ulcère (Fig. **238**). L'ulcération est recouverte d'une croûte gris-brun et les tissus voisins prennent un aspect inflammatoire.

Le diagnostic différentiel comprend le carcinome baso-cellulaire, le carcinome épidermoïde, le kérato-acanthome, le chancre syphilitique et l'érysipèle.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic sont l'histopathologie, l'isolement et l'identification du parasite et le test cutané à la leishmanine.

Le traitement comprend l'administration d'antimoniate de méthyl-glucamine (glucantime) et d'antimalariques, les stéroïdes locaux et, rarement, l'excision chirurgicale.

Sarcoïdose

La sarcoïdose est une granulomatose systémique qui affecte les poumons, les ganglions, la rate, le foie et le système nerveux central. Les glandes salivaires, les os et la muqueuse buccale peuvent aussi être atteints. L'affection touche le plus souvent la femme entre 20 et 50 ans. Sa cause exacte reste inconnue bien que l'on ait mis en évidence une immunodépression cellulaire et une hyperactivité des cellules B.

Les lésions cutanées typiques de la sarcoïdose consistent en de multiples macules papules ou nodules de coloration brun-violet, soit éparses soit confluentes. Sont fréquents un lupus pernio, un érythème noueux, des cicatrices et des placards persistants. Les lésions cutanées apparaissent dans 25 à 30 % des cas et peuvent être les seules manifestations de la maladie. La muqueuse buccale est rarement atteinte : dans ce cas ce sont les lèvres, la langue et les gencives. Les signes cliniques sont des nodules rouge sombre, de taille variable, qui peuvent s'ulcérer, un déchaussement des dents et une dysfonction temporo-mandibulaire (Fig. **239**). Les glandes salivaires et les os de la mâchoire peuvent aussi être atteints. Toutes ces lésions s'accompagnent habituellement d'une polyadénopathie et d'une splénomégalie.

Le diagnostic différentiel inclut l'amyloïdose, la tuberculose, la maladie de Crohn, les carcinomes et les autres lésions granulomateuses.

Les examens de laboratoire utiles pour établir le diagnostic sont l'histopathologie, le test cutané de Kveim-Siltzbach et la radiographie thoracique.

Traitement. Stéroïdes, azathioprine, levamisole, oxyphenbutazone et cyclosporine peuvent aider.



Fig. **238**. Leishmaniose cutanée de la lèvre supérieure.



Fig. **239**. Sarcoïdose, gros nodule rouge de la lèvre inférieure.



Fig. **240**. Syndrome d'Heerfordt, hypertrophie des glandes salivaires principales.

Syndrome d'Heerfordt

Le syndrome d'Heerfordt ou fièvre uvéoparotidienne est une forme de sarcoïdose caractérisée par une hypertrophie parotidienne bilatérale, dure et indolore, une uvéite, une paralysie du nerf facial et une fébricule. Peuvent aussi être atteintes les glandes salivaires sublinguales et sous-maxillaires et les glandes lacrymales (Fig. **240**). La xérostomie est un symptôme subjectif fréquent. Les lésions oculaires les plus habituelles sont l'uvéite, la conjonctivite et la kératite. Le tableau clinique est complété par des adénopathies, un érythème noueux et des nodules cutanés.

Le diagnostic différentiel inclut les syndromes de Mikulicz et Sjögren.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est utile au diagnostic.

Traitement. Les stéroïdes.

19. Maladies d'origine immunitaire possible

Aphtes récidivants

Les aphtes récidivants constituent la lésion la plus fréquente de la muqueuse buccale et touchent 10 à 30 % de la population. La cause exacte en est inconnue bien que de nombreux facteurs étiologiques aient été invoqués telles les déficiences en fer, vitamine B12 ou acide folique et des infections virales ou bactériennes en particulier streptococciques (*S. sanguis, S. mitis*).

Les facteurs favorisants les plus importants sont les traumatismes, des troubles endocriniens, le stress émotionnel et des allergies. Chez la femme les lésions peuvent récidiver de façon cyclique quelques jours avant les règles. De récents travaux sont en faveur du rôle essentiel de l'immunité cellulaire et humorale aux antigènes de la muqueuse buccale dans la pathogénie des aphtes récidivants et du syndrome de Behçet. Les aphtes récidivants ont été classés en quatre variétés selon des critères cliniques : aphtes banals, majeurs, ulcérations herpétiformes, et aphtose associée à un syndrome de Behçet.

Aphte banal

Les aspects mineurs des aphtes constituent la forme la plus fréquente de la maladie. Ils s'observent un peu plus souvent chez la femme que chez l'homme, aux deuxième et troisième décades de la vie, bien que tous les âges puissent être atteints. Une sensation de brûlure précède de 24 à 48 heures l'apparition de l'ulcération. Cliniquement, les ulcères sont petits, de 2 à 6 mm de diamètre, ovales, très douloureux, recouverts d'une membrane blanc-jaunâtre de tissu nécrotique (Fig. **241**). Ils sont bien circonscrits et entourés d'un fin halo érythémateux. Il n'existe pas de phase vésiculaire.

Les lésions peuvent être uniques ou multiples (2 à 6), elles persistent généralement de 5 à 8 jours et guérissent progressivement sans laisser de cicatrice. Elles récidivent habituellement à des intervalles de 1 à 5 mois. Les localisations les plus fréquentes sont les organes non kératinisés (mobiles) de la muqueuse buccale (lèvres, langue, joues et vestibules). Le palais et les gencives sont exceptionnellement atteints.



Fig. **241**. Aphte banal.

Aphtes géants

Il est généralement admis que les aphtes géants sont une forme plus sévère des ulcérations aphteuses. On a d'abord pensé qu'ils constituaient une entité distincte, la périadénitis mucosa nécrotica récurrens, ou maladie de Sutton. Ces ulcérations sont habituellement au nombre de 1 à 5 de 1 à 2 cm de diamètre, chacune profonde et très douloureuse (Fig. **242, 243**). Les localisations les plus fréquentes sont les lèvres, la muqueuse jugale, la langue et le palais mou. Elles peuvent persister 3 à 6 semaines, laisser une cicatrice si l'ulcère était très profond et récidiver, souvent à des intervalles de 1 à 3 mois.

Le diagnostic de ces deux formes cliniques est fondé exclusivement sur des critères cliniques. En outre, les groupes HLA-B12, A2, Aw29 et DR7 sont trouvés avec une fréquence légèrement accrue chez les patients ayant des ulcérations aphteuses.

Le diagnostic différentiel des aphtes doit inclure l'herpès simplex, le syndrome main-pied-bouche, le chancre syphilitique et les plaques muqueuses de la syphilis secondaire, la neutropénie cyclique, l'érythème polymorphe, moins fréquemment les stomatites toxiques et médicamenteuses, et rarement les ulcérations malignes.

Traitement. Des applications locales de stéroïdes atténuent la gêne et abrègent la durée des lésions. Anesthésiques locaux, antibiotiques, bains de bouche, solutions cautérisantes, etc, ont été employés. Dans les formes sévères une injection in situ d'un stéroïde ou des corticoïdes par voie générale à petites doses (10 à 20 mg de prednisone) pendant 5 à 10 jours atténuent spectaculairement la douleur.

Ulcérations herpétiformes

Les ulcérations herpétiformes ou stomatites herpétiformes furent décrites en premier en 1960 par Cook, qui en signala les similitudes cliniques avec les lésions de l'herpès simplex et les différences histologiques, microbiologiques et immunologiques. L'affection se présente sous forme d'ulcérations nombreuses (10 à 100) petites, de 1 à 2 mm de diamètre, peu profondes, entourées d'un mince halo rouge, qui confluent en lésions plus importantes de contours irréguliers (Fig. **244**). Les lésions sont très douloureuses et peuvent siéger n'importe où sur la muqueuse buccale où elles persistent une à deux semaines et récidivent souvent pendant 1 à 3 ans.

L'âge de début se situe le plus souvent entre 20 à 30 ans. Bien que la nature exacte de la maladie soit inconnue, on la considère habituellement comme une variante des aphtes récidivants.

Le diagnostic différentiel comprend les gingivostomatites herpétiques primaires, l'angine herpétique et l'érythème polymorphe.

Le traitement est symptomatique. De petites doses de corticoïdes (15 à 20 mg de prednisone) pendant 3 à 5 jours peuvent être utiles dans les formes sévères.



Fig. **242**. Aphte géant de la lèvre inférieure.



Fig. **243**. Aphte géant de la langue.



Fig. **244**. Ulcérations herpétiformes multiples de la muqueuse labiale inférieure.



Fig. **245**. Syndrome de Behçet, aphte géant de la commissure labiale.

Syndrome de Behçet

Le syndrome de Behçet est une maladie chronique inflammatoire de cause et de pronostic incertains. Cependant existent à présent de fortes présomptions en faveur d'une origine immunologique, du fait de l'association de l'affection à une activation du complément et la formation d'immuns complexes. L'origine immunitaire est également suggérée par la fréquence accrue chez les patients HLA B5, B27 et B12. L'homme est atteint 5 à 10 fois plus souvent que la femme, avec un âge moyen de début de 20 à 30 ans. Les critères diagnostiques cliniques sont classés en majeurs (aphtes récidivants, atteinte oculaire, ulcères génitaux, lésions cutanées) et mineurs (arthrite, entérocolite, épididymite, thrombophlébite récidivante, artérite, atteintes du système nerveux central, histoire familiale). Le diagnostic du syndrome de Behçet nécessite la présence d'au moins deux critères majeurs. Les atteintes de la muqueuse buccale sont constantes et précèdent très souvent les autres manifestations cliniques. Les ulcérations buccales sont présentes dans 90 à 100 % des cas. Elles sont variables en taille et en nombre, récidivent souvent, et peuvent siéger en tout endroit de la bouche (Fig. **245, 246**).

Les ulcérations génitales surviennent dans 60 à 80 % des cas. Elles sont arrondies, de contours nets, et siègent principalement sur le scrotum, le gland, le fourreau de la verge et les grandes lèvres, ou même dans les plis génito-cruraux (Fig. **247, 248**).

Les lésions oculaires apparaissent dans 30 à 40 % des cas, de gravité variable, de la conjonctivite simple à l'iritis récidivante avec hypopion, uvéite et vascularite rétinienne, pouvant parfois mener à la cécité (Fig. **249**).

Les lésions cutanées sont présentes dans 50 à 80 % des cas, faites de papules, pustules, érythème noueux, ulcères et, rarement, lésions nécrotiques (Fig. **250**).

Le diagnostic dépend exclusivement de l'anamnèse et de l'évaluation clinique des lésions car il n'existe pas de test de laboratoire pathognomonique.

Le diagnostic différentiel doit inclure les aphtes récidivants, le syndrome de Reiter, l'érythème polymorphe, le syndrome de Stevens-Johnson, le pemphigus, la pemphigoïde cicatricielle et la colite ulcéreuse.

Examens de laboratoire. Les examens sérologiques et hématologiques de routine montrent des signes inflammatoires non spécifiques, l'histopathologie un œdème et un infiltrat mononucléaire. Il existe une association accrue d'HLA B5, B12 et B27 chez les patients atteints du syndrome de Behçet.

Traitement. Il est symptomatique dans les formes mineures. Dans les atteintes sévères sont prescrits des corticoïdes par voie générale, des drogues immunosuppressives, la colchicine et la dapsone.

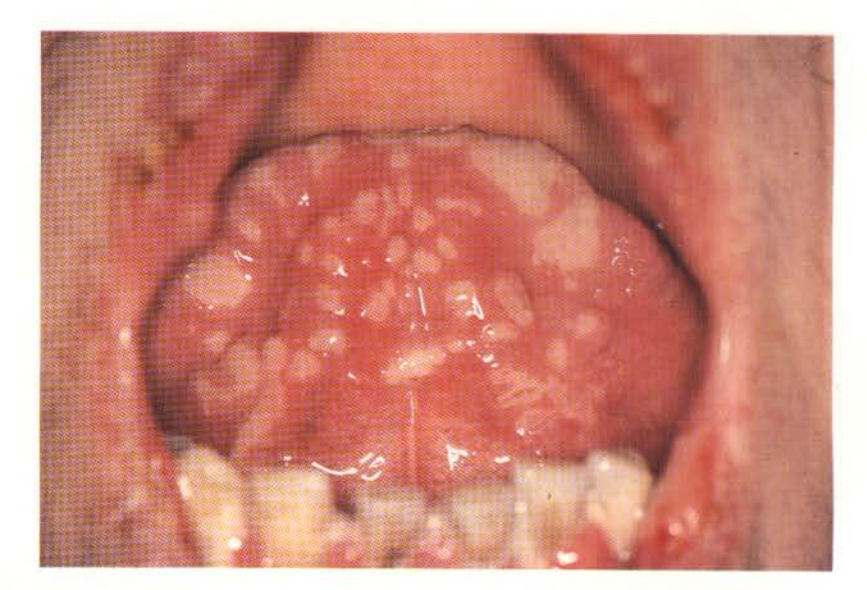


Fig. **246**. Syndrome de Behçet, aphtes multiples de la langue.



Fig. **247**. Syndrome de Behçet, ulcération scrotale.



Fig. **248**. Syndrome de Behçet, ulcérations multiples des petites et grandes lèvres.



Fig. **249**. Syndrome de Behçet, conjonctivite et iritis.



Fig. **250**. Syndrome de Behçet, pustules et lésions cutanées nécrotiques.

Syndrome de Reiter

Le syndrome de Reiter est une affection de cause inconnue qui touche principalement l'homme jeune, entre 20 et 30 ans. La plupart des sujets atteints sont HLA B27 positifs. Les symptômes peuvent être précédés par une infection intestinale à *Salmonella* ou à *Yersinia*, ou une uréthrite non gonococcique à *Chlamydia* ou à *Ureaplasma urealyticum*. Les caractéristiques cliniques sont une urétrite non gonococcique, une conjonctivite (Fig. **251**), une arthrite et des lésions cutanéo-muqueuses. Les lésions buccales s'observent dans 20 à 40 % des cas sous forme d'un érythème diffus et d'érosions superficielles légèrement douloureuses. On observe couramment sur la muqueuse jugale, les gencives, le palais et les lèvres, des plaques rouge sombre légèrement surélevées, indolores de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre, parfois cernées d'une ligne annulaire blanchâtre (Fig. **252**). Sur la langue ces lésions simulent une langue géographique. Les lésions génitales comprennent l'urétrite et la balanite circinée. L'atteinte cutanée est faite de lésions maculaires, vésiculaires ou pustuleuses (Kératodermie gonococcique) atteignant le plus souvent les paumes des mains, les plantes des pieds ou d'autres zones. Des croûtes kératosiques apparaissent plus tardivement. Peuvent également se voir un rash psoriasiforme, des papules squameuses, des plaques à centre pustuleux et des atteintes unguéales (Fig. **253**). Une conjonctivite et une iridocyclite aiguë peuvent apparaître dans 20 à 30 % de cas. Bien que les manifestations cutanéo-muqueuses n'apparaissent que 4 à 6 semaines après le début de



Fig. **251**. Syndrome de Reiter, conjonctivite.



Fig. **252**. Syndrome de Reiter, zones rouges cerclées de lignes annulaires blanchâtres sur la muqueuse jugale.

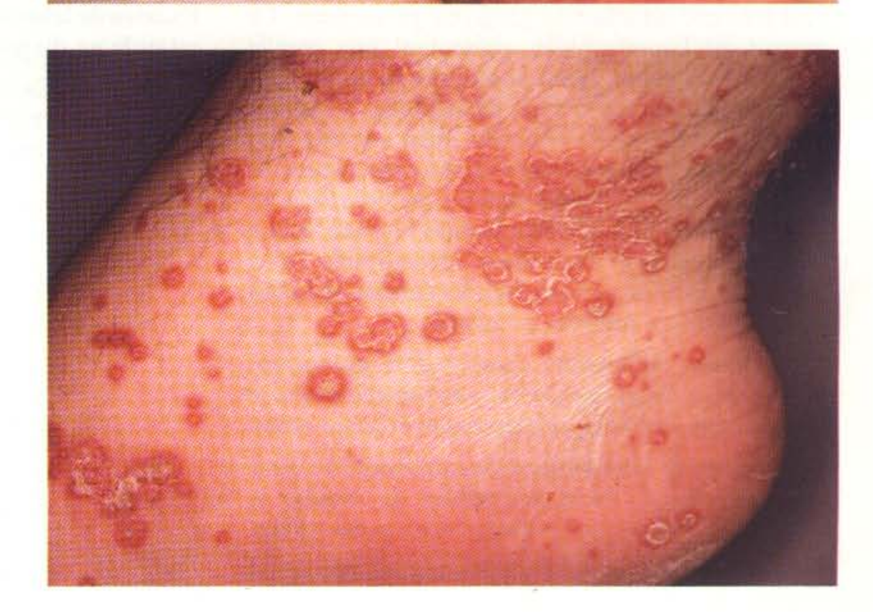


Fig. **253**. Syndrome de Reiter, lésions cutanées psoriasiformes.

la maladie, elles peuvent être importantes pour le diagnostic. Une arthrite asymétrique précoce des grosses articulations est la manifestation principale et peut être invalidante. Rarement peuvent survenir des troubles d'ordre cardio-vasculaire et neurologiques ou une amyloïdose.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend l'érythème polymorphe, les syndromes de Stevens-Johnson et Behçet, le psoriasis, la langue géographique et les stomatites.

Examens de laboratoire. Il n'existe pas de test spécifique. Néanmoins l'histopathologie et un examen radiographique sont utiles.

Traitement. Il est non spécifique et symptomatique : AINS, salicylés et tétracyclines peuvent aider.

Granulomatose de Wegener

La granulomatose de Wegener est une maladie chronique rare de cause inconnue, bien qu'un mécanisme immunologique soit probablement lié à sa pathogénie. Elle se caractérise par des lésions granulomateuses nécrosantes du tractus respiratoire, une vascularite nécrosante focale généralisée atteignant à la fois les veines et les artères, et une glomérulite nécrosante qui peut évoluer vers une glomérulonéphrite granulomateuse. Les lésions buccales sont assez fréquentes bien que d'incidence exacte non chiffrée. Cliniquement, les lésions apparaissent comme des ulcérations uniques ou multiples entourées d'une zone inflammatoire (Fig. **254**). La langue, le palais et la muqueuse jugale sont souvent atteints. Rarement, un signe précoce de la maladie peut être une tuméfaction gingivale particulière. La gencive est hypertrophiée, présentant une papille granuleuse et rouge. Dans la moitié des cas existent des lésions cutanées à type de papules, pétéchies, plaques et ulcérations. Peuvent aussi survenir des atteintes ophtalmiques, cardiaques, articulaires et neurologiques. Les localisations pulmonaires et rénales sont les plus fréquentes et les plus graves. Le pronostic est habituellement défavorable bien qu'aient été récemment décrites des formes partielles de la maladie de meilleur pronostic.

Le diagnostic différentiel comprend le granulome malin centro-facial, les ulcérations tuberculeuses, le carcinome épidermoïde, les leucémies et lymphomes.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic sont l'histopathologie, les radiographies de thorax, la numération formule sanguine et l'analyse des urines.

Traitement. Le pronostic a été amélioré par l'effet combiné des stéroïdes, du cyclophosphamide et de l'azathioprine.

Granulome malin centro-facial

Le granulome malin centro-facial est caractérisé par des lésions ulcéro-nécrotiques de la cavité nasale, du palais et de la partie médiane du visage, d'évolution irréversible. La pathogénie en est inconnue. Beaucoup d'auteurs pensent que le granulome malin centro-facial et la granulomatose de Wegener sont les extrêmes d'une même affection, mais de récents travaux contestent ce point de vue et incluent sous le terme de « granulome malin centro-facial » trois aspects : le granulome « essentiel inflammatoire » ou granulome centro-facial idiopathique, le granulome « à l'évidence néoplasique » qui est lympho-prolifératif, et un lymphome à faible potentiel de malignité. Cliniquement, la maladie débute par des signes prodromiques tels que épistaxis et légères douleurs, sensation de nez bouché, sécrétions nauséabondes et obstruction nasale avec sécrétions purulentes. Des ulcérations et nécroses de la gencive, du trigone rétromolaire et de la cavité nasale sont fréquentes et elles ne guérissent pas (Fig. **255**). Ces lésions s'aggravent rapidement, détruisant et perforant le palais, le septum nasal ainsi que les structures osseuses voisines, aboutissant à une défiguration sévère. Le pronostic est mauvais, avec un taux très élevé de mortalité.

Le diagnostic différentiel comprend la granulomatose de Wegener, la lèpre, les gommes syphilitiques, lymphomes, carcinomes épidermoïdes et candidoses profondes, la tuberculose, la sialométaplasie nécrosante.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique est utile au diagnostic.

Traitement. La radiothérapie a donné quelques résultats. Les corticoïdes et les agents cytotoxiques n'ont en rien modifié le pronostic.



Fig. **254**. Granulomatose de Wegener, large ulcération de la langue entourée d'une zone érythémateuse.



Fig. **255**. Granulome malin centro-facial, ulcération torpide et nécrose du palais.



Fig. **256**. Maladie de Crohn, lésion granulomateuse du vestibule.

Maladie de Crohn

La maladie de Crohn ou entérite segmentaire est une maladie chronique inflammatoire atteignant l'iléon et aussi d'autres parties du tractus gastro-intestinal. La cause reste inconnue mais un processus immun participe probablement à la pathogénie. La maladie atteint en général des adultes jeunes entre 20 et 30 ans et se manifeste cliniquement par des douleurs abdominales, une diarrhée, un amaigrissement, des vomissements, une fièvre modérée et des rectorragies. Les manifestations extra-abdominales de la maladie comprennent une spondylite, des arthrites, une uvéite et des manifestations buccales. Les lésions buccales ont été retrouvées chez 10 à 20 % des malades et elles peuvent précéder ou suivre les manifestations intestinales. Elles atteignent le plus souvent la muqueuse jugale et les vestibules qui présentent un aspect œdémateux et hyperplasique ou bien des lésions granulomateuses avec ou sans ulcérations (Fig. **256**). On peut également observer des lésions nodulaires surélevées qui donnent un aspect carrelé à la muqueuse buccale ou ressemblant à l'épulis fissuratum. Un gonflement granulomateux des lèvres, une chéilite angulaire, un gonflement érythémateux, granuleux et diffus de la gencive, des ulcérations palatines peuvent être vus. De plus, des ulcérations aphtoïdes non spécifiques sont souvent associées à la maladie de Crohn. Les lésions buccales régressent en général pendant les rémissions des signes intestinaux.

Le diagnostic différentiel comprend l'épulis banale, l'épulis fissuratum, la tuberculose, la sarcoïdose, la chéilite granulomateuse et le syndrome de Melkersson-Rosenthal.

Examens de laboratoire. L'examen histologique et les radiographies intestinales sont utiles au diagnostic.

Traitement. Corticostéroïdes locaux. Dans les formes graves : corticostéroïdes par voie générale, sulfamides et traitement immunosuppresseur.

20. Maladies autoimmunes

Lupus érythémateux discoïde

Le lupus érythémateux est une maladie inflammatoire chronique autoimmune qui présente des formes cliniques variées parmi lesquelles les lésions cutanéo-muqueuses pouvant apparaître en même temps ou en dehors des manifestations générales.

Le lupus érythémateux discoïde est la forme la plus fréquente de la maladie. Il a tendance à être localisé à la peau et a une évolution bénigne dans la grande majorité des cas. Les lésions cutanées sont caractérisées par des taches et des papules violacées, une desquamation et une hyperkératose folliculaire. Ces lésions sont bien délimitées sur une peau alentour saine et elles évoluent vers la cicatrisation avec une atrophie et des télangiectasies. Les lésions de lupus discoïde sont très souvent localisées au-dessus du cou (visage, crâne et oreilles) et forment sur le visage l'aspect caractéristique en aile de papillon (Fig. **257**). Si la maladie se manifeste dans les régions situées au-dessus et au-dessous du cou elle est appelée lupus érythémateux discoïde généralisé. Les lésions cutanées persistent pendant des mois ou des années.

La muqueuse buccale est atteinte dans 15 à 25 % des cas, généralement en association avec les lésions cutanées. Cependant, dans de rares occasions, les lésions buccales peuvent être isolées.

Les lésions buccales typiques sont caractérisées par une zone centrale atrophique, rouge et bien délimitée, nettement bordée en périphérie par une zone surélevée faite de stries blanchâtres disposées en rayons (Fig. **258**). Des télangiectasies et des petits points blancs peuvent être présents sur les plages érythémateuses. Des ulcérations, des plaques blanches, des érosions sont possibles et elles évoluent vers une cicatrice atrophique (Fig. **259**).

La muqueuse jugale est la région la plus fréquemment atteinte, suivie de la lèvre inférieure, du palais, des gencives et de la langue. L'aspect clinique des manifestations buccales n'est pas pathognomonique.

Le diagnostic différentiel comprend la leucoplasie, l'érythroplasie, le lichen plan, la langue géographique, la syphilis et la pemphigoïde cicatricielle.

Examens de laboratoire. Le dosage des anticorps sériques antinucléaires est faiblement positif et d'une

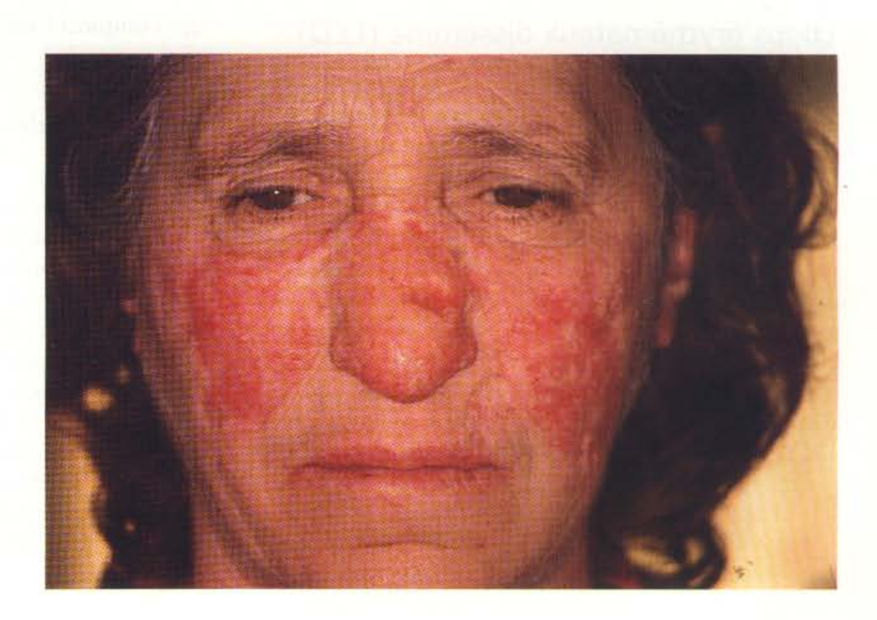


Fig. **257**. Lupus érythémateux discoïde du visage, éruption caractéristique en aile de papillon.



Fig. **258**. Lupus discoïde érythémateux, lésions typiques de la muqueuse buccale.

manière inconstante, et les AC anti-ADN bicaténaires sont rarement présents. L'examen en immunofluorescence de fragments biopsiques de peau ou de muqueuse met en évidence dans 75 % des cas des immunoglobulines sous-épidermiques. L'examen anatomopathologique est aussi une aide au diagnostic.

Traitement. Les lésions buccales du lupus érythémateux discoïde sont traitées par des stéroïdes locaux si elles sont peu importantes. Dans le cas de lésions plus étendues on donnera des corticostéroïdes par voie générale ou des antipaludiques.

Lupus érythémateux disséminé (LED)

Le lupus érythémateux disséminé est une maladie générale grave qui est marquée par des manifestations cutanéo-muqueuses, cardiovasculaires, gastro-intestinales, pulmonaires, rénales, articulaires et neurologiques. Les signes généraux sont constants : fièvre, asthénie, amaigrissement, lymphadénopathie et fatigue. La muqueuse buccale est atteinte dans 30 à 45 % des cas ; elle est le siège d'érosions extensives et douloureuses ou d'ulcérations entourées d'une zone rougeâtre ou blanchâtre (Fig. **260**). Sont souvent associés des pétéchies, un œdème, des macules hémorragiques et une xérostomie. Des plages leucokératosiques sont plus rarement observées.

Les localisations les plus fréquentes sont le palais, les lèvres et la muqueuse jugale.

Les manifestations buccales du lupus érythémateux disséminé ne sont pas pathognomoniques.

Le diagnostic différentiel comprend la pemphigoïde cicatricielle, le lichen érosif, le pemphigus, la pemphigoïde bulleuse, l'érythème polymorphe et la dermatomyosite.

Examens de laboratoire. L'examen histologique et en immunofluorescence de fragments biopsiques est indispensable au diagnostic.

Le dosage des anticorps sériques anti-ADN bicaténaires et la mise en évidence d'anomalies hématologiques sont utiles au diagnostic.

Le traitement est fonction de la gravité de la maladie ; il consiste en l'administration de stéroïdes par voie générale, d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'immunosuppresseurs et de plasmaphérèse si des complexes immuns sont présents.

Sclérodermie

La sclérodermie est une maladie chronique du tissu conjonctif souvent considérée comme une maladie autoimmune bien que la cause exacte soit inconnue. Elle atteint préférentiellement les femmes entre 30 et 40 ans. On distingue deux formes cliniques : la sclérodermie localisée en plaques (morphée) et la sclérodermie généralisée progressive. La forme localisée est d'un bon pronostic et n'atteint que la peau tandis que la forme généralisée intéresse de nombreux organes ainsi que la peau et la muqueuse buccale. Au début de la maladie la peau présente un aspect œdématié et au fur et à mesure que la maladie progresse elle devient fine, indurée, elle perd son élasticité et prend une couleur pâle. Une nécrose



Fig. **259**. Lupus érythémateux discoïde, ulcération de la lèvre inférieure.



Fig. **260**. Lupus érythémateux disséminé, multiples érosions entourées d'un halo rougeâtre ou blanchâtre.



Fig. **261**. Sclérodermie généralisée progressive, ulcération cutanée et gangrène d'un orteil.

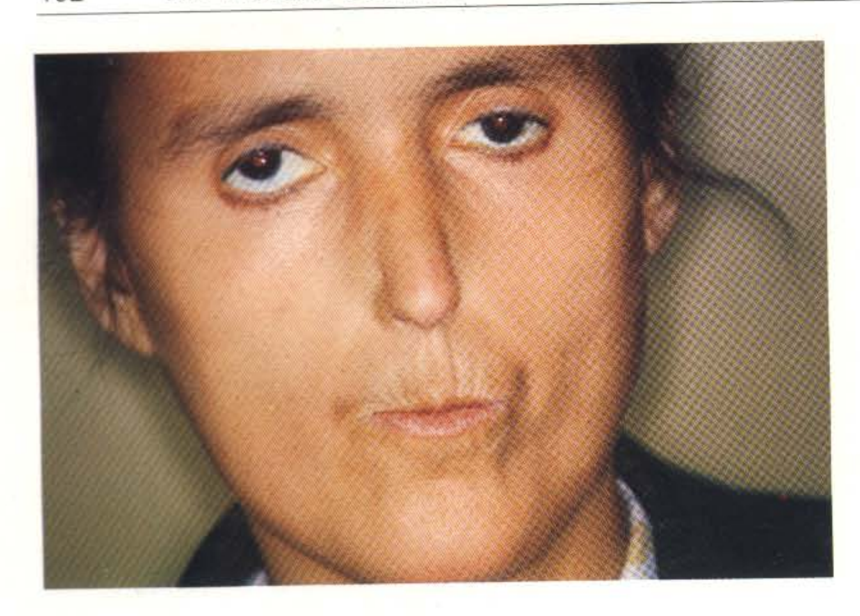


Fig. **262**. Sclérodermie généralisée progressive, faciès caractéristique.

cutanée et des ulcérations peuvent apparaître dans les cas graves (Fig. **261**). L'atteinte cutanée du visage est responsable d'un faciès caractéristique avec un nez étroit et petit, une expression figée, un orifice buccal diminué (Fig. **262**). La muqueuse buccale est pâle et fine et la langue présente une surface dorsale lisse liée à l'atrophie des papilles (Fig. **263**). Il existe aussi fréquemment un effacement des piliers du voile, un frein lingual court et sans élasticité, qui sont responsables d'une dysarthrie. Au fur et à mesure que la maladie progresse, il y a une limitation de l'ouverture buccale et une induration de la langue et des gencives.

Le diagnostic différentiel est celui de la fibrose sous-muqueuse.

Examens de laboratoire. L'examen histologique de fragments biopsiques est indispensable au diagnostic. Les radiographies dentaires montrent dans 20 % des cas un élargissement ligamentaire.

Traitement. Il est décevant. De nombreux traitements ont été essayés : les corticostéroïdes locaux ou généraux, les antipaludéens, l'aminobenzoate de potassium, la pénicillamine, la nifédipine, etc.

Dermatomyosite

La dermatomyosite est une maladie inflammatoire rare qui est caractérisée par une polymyosite et une dermite. La cause est inconnue mais il semble qu'un processus autoimmum soit en cause. Elle atteint surtout les femmes de plus de 40 ans. Dans 15 à 30 % des cas, la dermatomyosite est associée à un cancer. La manifestation initiale de la dermatomyosite est le plus souvent un affaiblissement musculaire symétrique et progressif avec myalgies, asthénie et fièvre.

Dans 30 % des cas les manifestations initiales sont une coloration violacée périorbitaire et un érythème télangiectasique du pourtour unguéal. Au cours de l'évolution de la maladie, la dermite se manifeste par une éruption maculo-papuleuse rouge et squameuse, une décoloration ou une hyperpigmentation cutanée, et une atrophie (Fig. **264**). La cavité buccale est rarement atteinte. Les lésions les plus fréquentes sont un œdème rouge et douloureux ou des ulcérations de la langue, du voile, de la muqueuse jugale et de la luette (Fig. **265**).

Le diagnostic différentiel comprend le LED, l'œdème angioneurotique et la stomatite médicamenteuse.

Examens de laboratoire. Sont utilisés : la mise en évidence dans le sérum d'enzymes spécifiques : créatine phosphokinase, aspartine transaminase et alanine transaminase ; le dosage de la créatininémie ; l'électromyographie ; l'examen anatomopathologique.

Traitement. Les corticostéroïdes sont le traitement de base. Ils ont été essayés également en association avec les traitements antinéoplasiques.

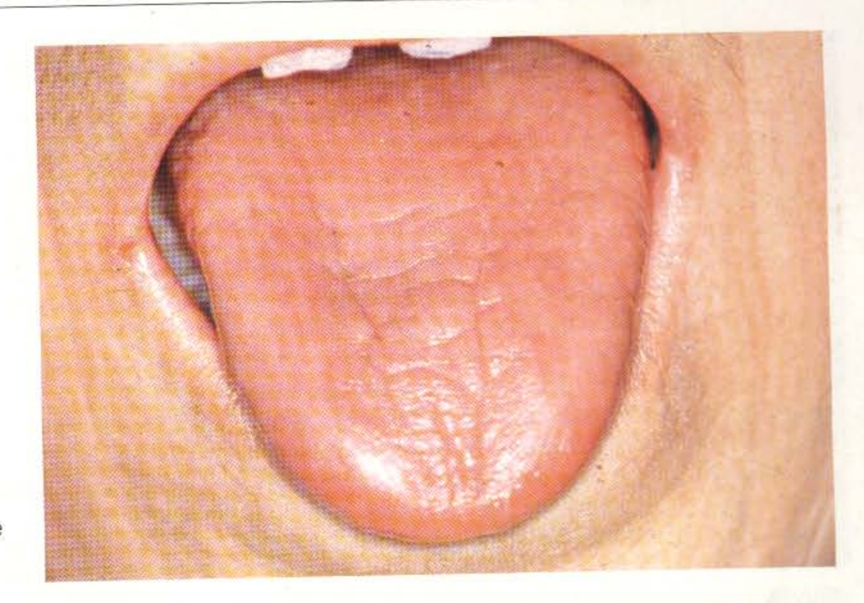


Fig. **263**. Sclérodermie généralisée progressive, aspect pâle et atrophique de l'épithélium de la face dorsale de la langue.

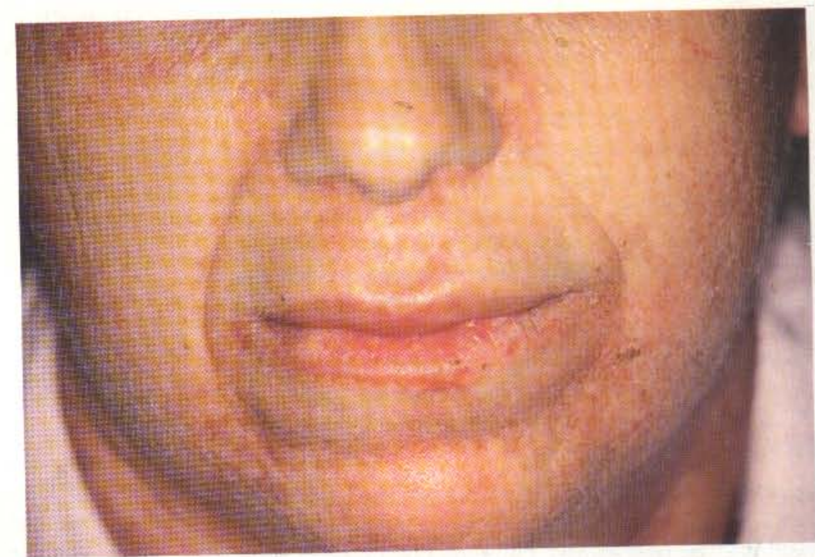


Fig. **264**. Dermatomyosite, œdème et éruption maculopapulaire du visage.



Fig. **265**. Dermatomyosite, érythème, œdème et ulcération de la muqueuse jugale.

Syndrome de Gougerot-Sjögren

Le syndrome de Gougerot-Sjögren est une maladie chronique autoimmune qui atteint préférentiellement les glandes lacrymales et salivaires et les autres glandes exocrines en diminuant leurs sécrétions. Les femmes entre 40 et 50 ans sont le plus souvent atteintes et elles présentent une xérostomie et une kératoconjonctivite. Récemment, deux formes cliniques ont été individualisées en fonction de critères cliniques, sérologiques et génétiques : les formes primaire et secondaire. La forme primaire du syndrome de Gougerot-Sjögren n'est pas accompagnée par une maladie du collagène ; la forme secondaire coexiste avec une maladie du collagène : polyarthrite rhumatoïde, LED, polymyosite, ou avec une cirrhose biliaire primitive, une thyroïdite, une vascularite, une cryoglobulinémie. Les principales manifestations cliniques comprennent : une hypertrophie récidivante des parotides et des glandes lacrymales, une lymphadénopathie, un purpura, un syndrome de Raynaud, une myosite, des manifestations rénales et pulmonaires. Leur présence est fonction du stade de la maladie, primaire ou secondaire. La xérostomie est un signe clinique classique ; la muqueuse buccale est rouge, sèche, lisse, brillante et la langue est lisse, avec des sillons et elle semble lobulée (Fig. **266**). Sont souvent associées une dysphagie, une candidose et des caries dentaires. L'atteinte buccale est en général plus grave dans la forme primaire du syndrome du Gougerot-Sjögren. Le pronostic reste incertain et il existe un risque de transformation en cancer lymphoréticulaire des parotides hypertrophiées.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend la xérostomie due à d'autres causes (médicamenteuse, neurologique), l'anémie ferriprive, la sclérose généralisée, la maladie de Mikulicz, le syndrome de Heerfordt et la sialodochite.

Les examens de laboratoire comprennent le test de Schirmer, l'évaluation quantitative de la salive, l'examen histologique des glandes salivaires accessoires de la lèvre inférieure, la sialographie, la scintigraphie et un bilan hémato-immunologique.

Traitement. Il vise à obtenir une hygiène buccale correcte. La salive artificielle et les sialogogues sont des traitements substitutifs. Les corticostéroïdes par voie générale et les immunosuppresseurs sont utilisés.

Lésion lymphoépithéliale bénigne

Le terme de « lésion lymphoépithéliale bénigne » est utilisé pour définir une infiltration localisée lymphocytaire des glandes salivaires et des glandes lacrymales. Certains auteurs classent cette lésion comme une forme monosymptomatique du syndrome de Gougerot-Sjögren. Elle touche principalement les femmes d'âge moyen. Cliniquement, les glandes salivaires accessoires de la partie postérieure du palais présentent des petits nodules surélevés et indolores (Fig. **267**).

Quand les parotides sont atteintes elles présentent une hypertrophie non douloureuse symétrique qui peut être à l'origine d'une xérostomie modérée et d'une sensation d'inconfort.

La maladie évolue sur des mois ou des années avec une fluctuation de la taille des lésions.

Le diagnostic différentiel comprend la sialométaplasie nécrosante et les tumeurs des glandes salivaires accessoires.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Anti-inflammatoires stéroïdiens et non stéroïdiens sont utilisés.

Cirrhose biliaire primitive

La cirrhose biliaire primitive est une maladie autoimmune grave caractérisée par une cholostase intrahépatique qui conduit à la cirrhose hépatique. Elle atteint le plus souvent les femmes entre 40 et 60 ans. Les signes cliniques principaux sont : un ictère, un prurit et des xanthomes cutanés. Les manifestations tardives sont : une hypertension portale et les conséquences de la cirrhose (ascite, varices œsophagiennes, encéphalopathie, ostéomalacie, etc.). A ce stade évolué de la maladie, la muqueuse buccale est rouge, fine et atrophique, et elle présente des télangiectasies (Fig. **268**).

Le diagnostic différentiel comprend le lupus érythémateux disséminé.

Examens de laboratoire. Ils comprennent des examens sérologiques et immunologiques et la biopsie hépatique.

Le traitement est à faire en milieu spécialisé.



Fig. **266**. Syndrome de Gougerot-Sjögren, langue sèche et lobulée.



Fig. **267**. Lésion lymphoépithéliale bénigne, nodule palatin.



Fig. **268**. Cirrhose biliaire primitive, télangiectasies de la lèvre inférieure.

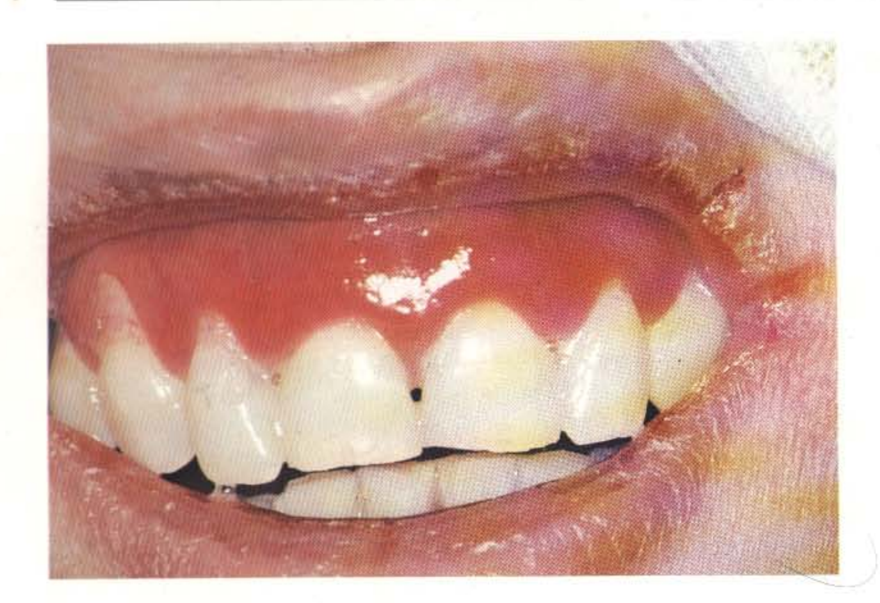


Fig. **269**. Hépatite chronique lupique, œdème et érythème de la gencive supérieure.

Hépatite chronique lupique

L'hépatite chronique lupique est une forme d'hépatite chronique active d'origine autoimmune qui atteint le plus souvent les femmes jeunes. A l'atteinte hépatique sont souvent associées des atteintes rénales, pulmonaires, articulaires, intestinales, une anémie hémolytique et une aménorrhée.

La muqueuse buccale est rarement atteinte. La figure **269** montre un patient qui présente une gencive rouge et œdématiée qui est souple à la palpation. La seule différence avec la gingivite desquamative est que le frottement ne détache pas l'épithélium.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivite desquamative et la gingivite à plasmocytes.

Examens de laboratoire. Les examens sérologiques et immunologiques, ainsi que la biopsie hépatique, sont utiles au diagnostic.

Traitement. Il est conduit en milieu spécialisé.

21. Maladies cutanées

Érythème polymorphe

L'érythème polymorphe est une maladie aiguë ou subaiguë qui touche la peau et les muqueuses et guérit spontanément. Bien que la cause exacte reste inconnue, de nombreuses étiologies ont été envisagées, parmi lesquelles on peut citer certains médicaments, des infections, les rayonnements, des facteurs endocriniens, les néoplasies, les maladies du collagène et des facteurs physiques. Récemment, des anomalies immunologiques ont été décrites.

L'érythème polymorphe atteint l'adulte jeune entre 30 et 40 ans, et plus souvent l'homme que la femme. La maladie atteint principalement la peau, et son début est brutal avec l'apparition de macules ou de papules rouges disposées symétriquement sur les paumes des mains et les plantes des pieds et, plus rarement, sur le visage, le cou et le tronc. Ces lésions sont petites au début et augmentent de façon centrifuge jusqu'à atteindre un diamètre de 1 à 2 cm en 24 à 48 heures. La lésion à la périphérie reste érythémateuse, tandis que le centre devient cyanotique, voire purpurique, réalisant la lésion caractéristique dite herpès iris (Fig. **270**).

Rarement, des lésions bulleuses se forment sur les maculopapules signant l'évolution de la maladie vers une forme bulleuse. Dans la cavité buccale se développent de petites vésicules qui se rompent laissant place à des érosions couvertes d'une pseudomembrane nécrotique. Ces lésions peuvent être vues dans toute la cavité buccale, mais avec une prédominance très nette pour les lèvres et la région buccale antérieure (Fig. **271**). On peut également observer une conjonctivite, une balanite, et une vaginite, ainsi que des signes généraux : fièvre, malaise et arthralgies. Le diagnostic est fait sur la clinique.

Le diagnostic différentiel comprend la stomatite médicamenteuse, le syndrome de Stevens-Johnson, la nécrolyse épidermique toxique, le pemphigus, le lichen bulleux et érosif, la pemphigoïde cicatricielle, la pemphigoïde bulleuse, la gingivostomatite herpétique de primo-infection et les aphtes récurrents.

Examen de laboratoire. L'examen histologique évoque la maladie.

Traitement. Les stéroïdes par voie générale.



Fig. **270**. Erythème polymorphe, lésion cutanée typique de l'herpès iris.

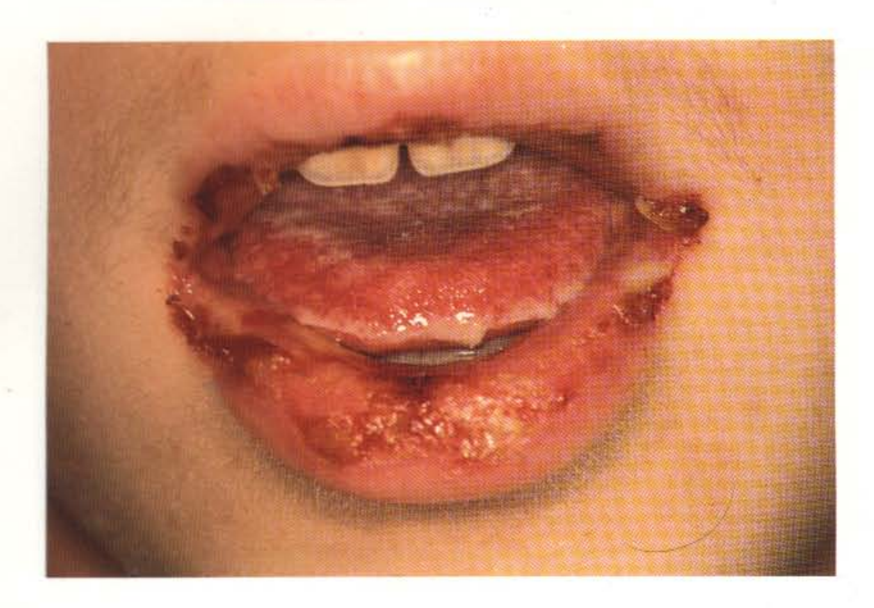


Fig. **271**. Erythème polymorphe, multiples érosions des lèvres et de la langue.

Syndrome de Stevens-Johnson

Le syndrome de Stevens-Johnson est une forme grave d'érythème polymorphe qui atteint principalement les muqueuses. L'apparition des bulles et des érosions muqueuses est précédée de prodomes généraux : fièvre, toux, fatigue, malaise, mal de gorge, arthralgies, myalgies, diarrhée, etc.

La muqueuse buccale est constamment atteinte avec la formation de bulles extensives, qui laissent place à des érosions très douloureuses recouvertes de pseudomembranes blanc-grisâtre ou hémorragiques (Fig. **272**). Les lèvres sont recouvertes de croûtes sanglantes caractéristiques. Ces érosions peuvent s'étendre au pharynx, au larynx, à l'œsophage et au système respiratoire. Les lésions oculaires sont faites d'une conjonctivite mais il n'est pas rare d'observer des ulcérations de la cornée, une uvéite antérieure, une panophtalmie, qui peuvent conduire à une opacité cornéenne, un symblépharon, voire à une cécité. Les lésions génitales consistent en une balanite ou une vulvovaginite qui, quelquefois, peuvent entraîner un phimosis ou des cicatrices vaginales (Fig. **273**). Les lésions cutanées sont d'une étendue variable. Ce sont soit les éruptions maculopapuleuses typiques de l'érythème polymorphe, soit plus fréquemment des lésions bulleuses ou ulcérées (Fig. **274**).

Dans les formes graves il peut y avoir une atteinte pulmonaire ou rénale. La mortalité en l'absence de traitement atteint 5 à 15 % des malades. Le diagnostic est clinique.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend l'érythème polymorphe, la maladie de Behçet, la nécrose épidermique toxique (syndrome de Lyell), le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde bulleuse et la pemphigoïde cicatricielle.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Les corticostéroïdes par voie générale à haute dose et les antibiotiques.



Fig. **272**. Syndrome de Stevens-Johnson, érosions extensives des lèvres et de la langue recouvertes de croûtes hémorragiques.



Fig. **273**. Syndrome de Stevens-Johnson, lésions génitales.



Fig. **274**. Syndrome de Stevens-Johnson, lésions graves extensives des lèvres, du visage et des yeux.

Syndrome de Lyell

Le syndrome de Lyell ou nécrose épidermique toxique est une maladie cutanée grave souvent mortelle qui est caractérisée par une éruption extensive avec décollement de l'épiderme nécrosé.

Une grande variété de facteurs étiologiques ont été décrits mais l'origine médicamenteuse est la plus fréquente et les principaux médicaments responsables sont les antibiotiques, les sulfamides, les sulfones, les analgésiques non opaciés, les anti-inflammatoires non stéroïdiens et les antiépileptiques. D'autres facteurs étiologiques ont été envisagés : des infections virales, bactériennes ou fongiques, les maladies malignes, et les rayons. La pathogénie de la maladie reste obscure et des anomalies immunes semblent très probables. Cliniquement, la maladie débute par un malaise, une fièvre modérée, des arthralgies, une hyperesthésie cutanée, une impression de brûlure conjonctivale et un érythème qui commence sur le visage et les extrémités et s'étend rapidement au corps tout entier en respectant les zones pileuses. En 24 heures des phlyctènes apparaissent, remplies d'un liquide clair et la peau érythémateuse est décollée dans son ensemble comme si le corps était brûlé (Fig. **275**). Le signe de Nikolsky est présent au début de la maladie. Au niveau de la cavité buccale, il existe une inflammation grave avec formation de vésicules et d'érosions extensives douloureuses localisées au début sur les lèvres, la muqueuse jugale, la langue et le voile du palais (Fig. **276**). Des lésions similaires peuvent exister sur les paupières, la conjonctive, la muqueuse génitale et les autres muqueuses. Le pronostic est grave. Le diagnostic est clinique.

Le diagnostic différentiel comprend l'érythème polymorphe, le syndrome de Stevens-Johnson, la pemphigoïde bulleuse, le pemphigus et les éruptions bulleuses généralisées toxiques.

Traitement. Les stéroides, les antibiotiques et la réhydratation.



Fig. **275**. Syndrome de Lyell, décollement caractéristique de l'épiderme ressemblant à une brûlure.



Fig. **276**. Syndrome de Lyell, érosions graves des lèvres recouvertes de croûtes hémorragiques.

Pemphigus

Le pemphigus est une maladie bulleuse autoimmune chronique qui touche la peau et les muqueuses et dont le pronostic est favorable. Elle atteint principalement les sujets d'origine méditerranéenne (Juifs, Grecs et Italiens) sans caractère familial. Notre expérience personnelle sur 157 malades présentant un pemphigus vulgaire a montré une fréquence plus élevée chez la femme (1,6/1) avec une tranche d'âge allant de 18 à 92 ans. L'âge moyen chez l'homme est de 54,4 ans ; ces chiffres concordent avec ceux d'autres études.

On décrit 4 variétés de pemphigus en fonction de critères cliniques, histologiques et immunologiques : le pemphigus vulgaire, le pemphigus végétant, le pemphigus foliacé et le pemphigus érythémateux ou syndrome de Senear-Usher.

Pemphigus vulgaire

Le pemphigus vulgaire est la forme la plus fréquente de la maladie puisqu'il représente 90 à 95 % des cas. Il a été démontré que dans plus de 68 % des cas la maladie débute par des manifestations buccales qui peuvent persister pendant plusieurs semaines, plusieurs mois, voire des années avant de s'étendre à d'autres localisations. Cliniquement, il s'agit de bulles qui se rompent rapidement laissant place à des érosions douloureuses (Fig. **277**). Elles n'ont pas tendance à guérir mais s'étendent en périphérie et la douleur peut être d'une telle intensité qu'elle entraîne une dysphagie très gênante. Une caractéristique des lésions buccales du pemphigus vulgaire est la présence de petites franges d'épithélium entourant une érosion active, et résultant de la désintégration épithéliale. Toutes les parties de la cavité buccale peuvent être atteintes avec une prédominance pour le voile du palais, la muqueuse jugale et la lèvre inférieure. Dans 13 % des cas d'autres lésions muqueuses sont observées (Fig. **278**) : conjonctive, larynx, nez, pharynx, muqueuses génitale et anale. Sur la peau, des bulles qui se rompent facilement laissant de grandes érosions sont observées et elles ont tendance à s'agrandir tandis que l'épiderme se décolle sur les bords (Fig. **279**). Bien que la peau puisse être atteinte dans son ensemble, les régions les plus souvent touchées sont le tronc, le crâne, l'ombilic et les plis. La pression appuyée de la peau ou des muqueuses avec le pouce détermine le clivage de l'épiderme : signe de Nikolsky. Quand la maladie est localisée à la muqueuse buccale, le diagnostic peut être retardé de 6 à 11 mois en raison de l'aspect non spécifique des lésions qui n'évoque pas la maladie.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend la pemphigoïde cicatricielle, la pemphigoïde bulleuse, la dermite herpétiforme, l'érythème polymorphe, le lichen plan érosif ou bulleux, la gingivostomatite herpétique et les ulcérations aphteuses.



Fig. **277**. Pemphigus vulgaire, érosions du dos de la langue.



Fig. **278**. Pemphigus vulgaire, lésions de l'œil.



Fig. **279**. Pemphigus vulgaire, lésions cutanées importantes du visage.

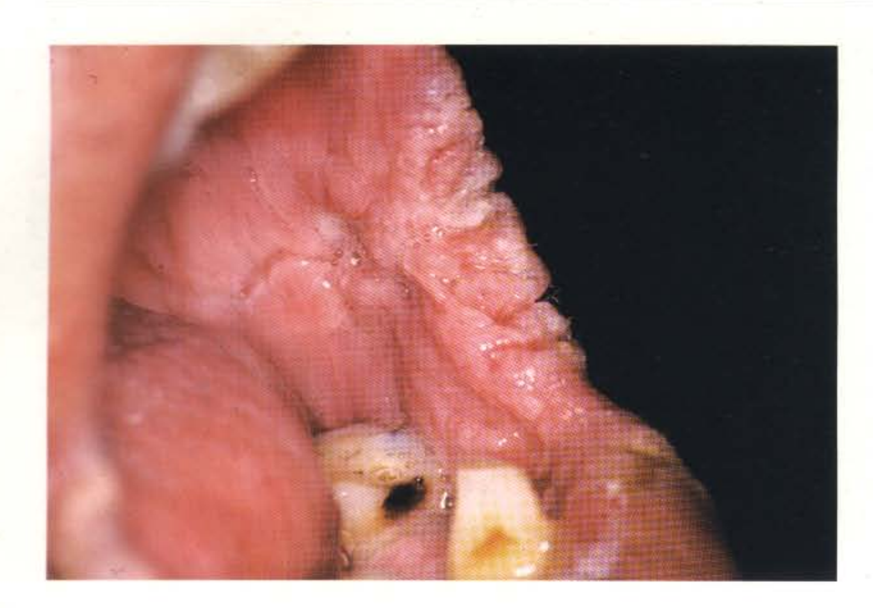


Fig. **280**. Pemphigus végétant, lésions végétantes de la muqueuse jugale et de la commissure.

Pemphigus végétant

Le pemphigus végétant est une forme rare du pemphigus vulgaire. L'éruption cutanée consiste en des bulles identiques à celles du pemphigus vulgaire mais des granulations hypertrophiques se développent rapidement sur les zones dénudées. Elles peuvent apparaître à tout endroit du corps, mais surtout aux régions des plis. L'atteinte buccale est rare, mais des lésions végétantes peuvent se former sur le bord vermillon des lèvres et les commissures (Fig. **280**). L'évolution et le pronostic sont semblables à ceux du pemphigus vulgaire.

Pemphigus foliacé

Le pemphigus foliacé est une variante superficielle, moins sévère, et rare de pemphigus. Les lésions cutanées sont faites de bulles flasques à base érythémateuse qui se rompent rapidement laissant place à des érosions peu profondes, des squames et des plaques croûteuses évoquant une dermatite séborrhéique. Elles se développent habituellement sur le cuir chevelu, le visage, le thorax. Ces lésions peuvent s'étendre à toute la peau, ressemblant à une dermatite exfoliatrice généralisée. La muqueuse buccale est rarement atteinte par de petites érosions superficielles (Fig. **281**).

Pemphigus érythémateux

Le pemphigus érythémateux est une variété rare superficielle de pemphigus, d'évolution simple et habituellement de bon pronostic. L'affection se caractérise cliniquement par une éruption érythémateuse semblable à celle du lupus érythémateux disséminé et par des bulles superficielles associées à des plaques croûteuses ressemblant à la dermatite séborrhéique (Fig. **282**). Parfois, l'affection coexiste avec un lupus érythémateux disséminé, une myasthénie, un thymome. La muqueuse buccale est très rarement atteinte par de petites érosions (Fig. **283**).

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic de toutes les variétés de pemphigus sont les examens cytologiques, histopathologiques, immunocytologiques, ainsi que l'immunofluorescence directe et indirecte.

Traitement. Les corticoïdes à fortes doses, l'azathioprine et le cyclophosphamide. Dans les formes graves, une plasmaphérèse.



Fig. **281**. Pemphigus foliacé, érosions du vestibule et de la muqueuse labiale.

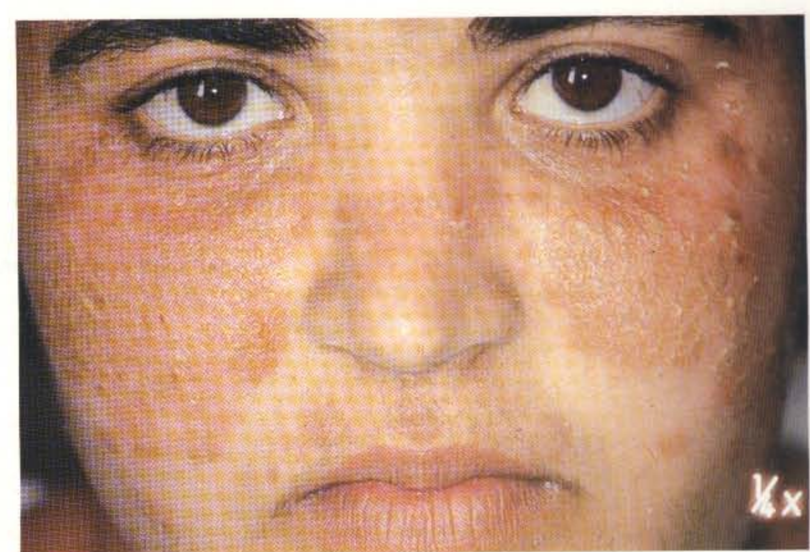


Fig. **282**. Pemphigus érythémateux, érythème caractéristique et lésions superficielles croûteuses réalisant un aspect en aile de papillon.



Fig. **283**. Pemphigus érythémateux, érosion localisée du dos de la langue.



Fig. **284**. Pemphigus vulgaire juvénile, importantes érosions des lèvres.

Pemphigus vulgaire juvénile

Le pemphigus est très rare avant l'âge de 20 ans. On sait maintenant que le pemphigus vulgaire, le pemphigus foliacé et le pemphigus érythémateux atteignent également les enfants, la muqueuse buccale étant constamment atteinte par le pemphigus vulgaire. On a décrit chez 13 jeunes malades sur 14 (93 %) présentant un pemphigus vulgaire un début buccal et un sex-ratio fille/garçon de 1,8/1. Cliniquement, on observe des érosions superficielles localisées ou très étendues qui peuvent persister avec une tendance à l'extension (Fig. **284**). Les caractéristiques cliniques et biologiques du pemphigus juvénile sont les mêmes que celles observées dans la forme de l'adulte.

Le diagnostic différentiel comprend les autres maladies bulleuses de l'enfant comme la gingivostomatite herpétique, la pemphigoïde bulleuse juvénile, la dermatite herpétique juvénile, l'érythème polymorphe, la pemphigoïde cicatricielle de l'enfance, la maladie des IgA linéaires.

Pemphigoïde cicatricielle

La pemphigoïde cicatricielle ou pemphigoïde muqueuse bénigne est une maladie bulleuse chronique d'origine autoimmune qui atteint préférentiellement les muqueuses et entraîne une atrophie épithéliale et des cicatrices. La maladie est plus fréquente chez la femme que chez l'homme (1,5/1) avec un âge moyen de 66 ans. La muqueuse buccale est constamment atteinte et dans 95 % des cas, la bouche est la première localisation de la maladie. Les lésions buccales les plus fréquentes atteignent les gencives mais à un stade avancé de la maladie, d'autres localisations buccales sont possibles. Il s'agit de vésicules récidivantes ou de petites bulles qui se rompent laissant place à une surface érodée, à vif, et qui finalement guérissent en laissant une cicatrice (Fig. **285**). Les lésions buccales restent en général localisées et une atteinte étendue est rarement observée (Fig. **286**). Fréquemment la maladie reste localisée à la gencive sous la forme d'une gingivite desquamative (Fig. **287**). Les lésions oculaires consistent en une conjonctivite, un symblépharon, un trichiasis, une sécheresse et une opacité cornéenne qui souvent aboutissent à la cécité (Fig. **288, 289**). Plus rarement, les autres muqueuses sont atteintes : région ano-génitale, nez, pharynx, œsophage et larynx (Fig. **290**). Des lésions cutanées sont observées dans 10 à 20 % des cas ; ce sont des bulles situées généralement sur le cuir chevelu, le visage, le cou et qui guérissent avec ou sans cicatrice.

Le diagnostic différentiel comprend le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde bulleuse, le lichen plan bulleux ou érosif, la dermatite herpétiforme, l'érythème polymorphe, le syndrome de Stevens-Johnson et le lupus érythémateux.

Examens de laboratoire. Ils comprennent l'examen histologique et l'immunofluorescence directe de fragments biopsiques de muqueuse buccale.

Traitement. Corticoïdes et immunosuppresseurs. Dans les formes bénignes les corticoïdes locaux peuvent être utilisés (en crème ou en injection locale intralésionnelle).

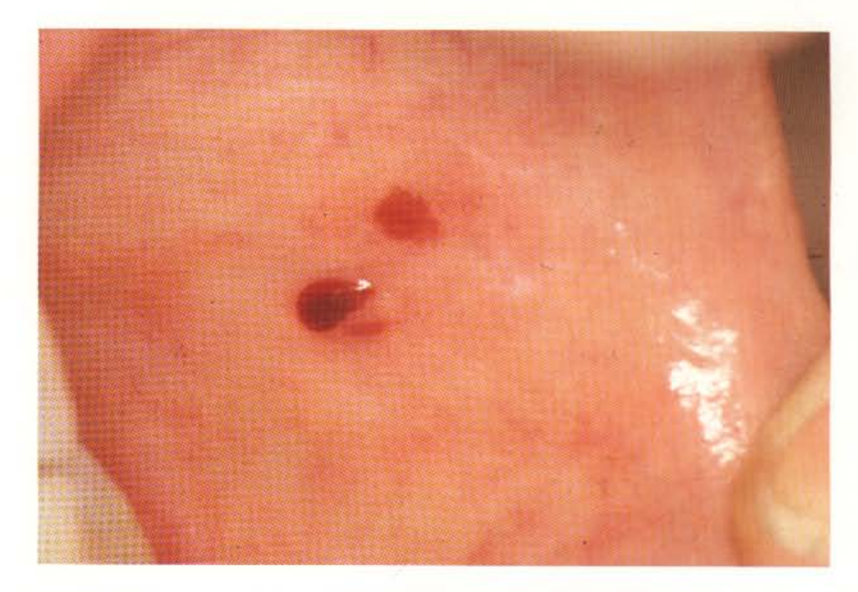


Fig. **285**. Pemphigoïde cicatricielle, bulle hémorragique de la muqueuse jugale.



Fig. **286**. Pemphigoïde cicatricielle, érosions étendues du palais.



Fig. **287**. Pemphigoïde cicatricielle évoquant une gingivite desquamative.



Fig. **288**. Pemphigoïde cicatricielle, conjonctivite et symblépharon.

Pemphigoïde cicatricielle de l'enfance

La pemphigoïde cicatricielle est une maladie bulleuse chronique autoimmune qui atteint presque exclusivement les sujets d'âge moyen ou les personnes âgées. Cependant, 7 cas de pemphigoïde cicatricielle ont été décrits chez des enfants. Cinq malades sur 7 étaient des filles ; l'âge allait de 4 à 18 ans. Tous les malades sauf un présentaient des lésions buccales et chez 3 d'entre-eux la gingivite desquamative était la manifestation principale (Fig. **291**). Les manifestations cliniques au niveau de la muqueuse buccale, des yeux, des muqueuses génitale et anale, et les manifestations cutanées sont identiques à celles observées dans la pemphigoïde cicatricielle de l'adulte.

Le diagnostic différentiel comprend la pemphigoïde bulleuse juvénile, le pemphigus juvénile, la dermatite herpétiforme, la pemphigoïde cicatricielle à dépôts linéaires d'IgA de l'enfance, les maladies chroniques bulleuses de l'enfance et l'épidermolyse bulleuse.

Examens de laboratoire. Les examens histologiques et les examens en immunofluorescence directe et indirecte confirment le diagnostic.

Traitement. Corticostéroïdes locaux ou par voie générale.

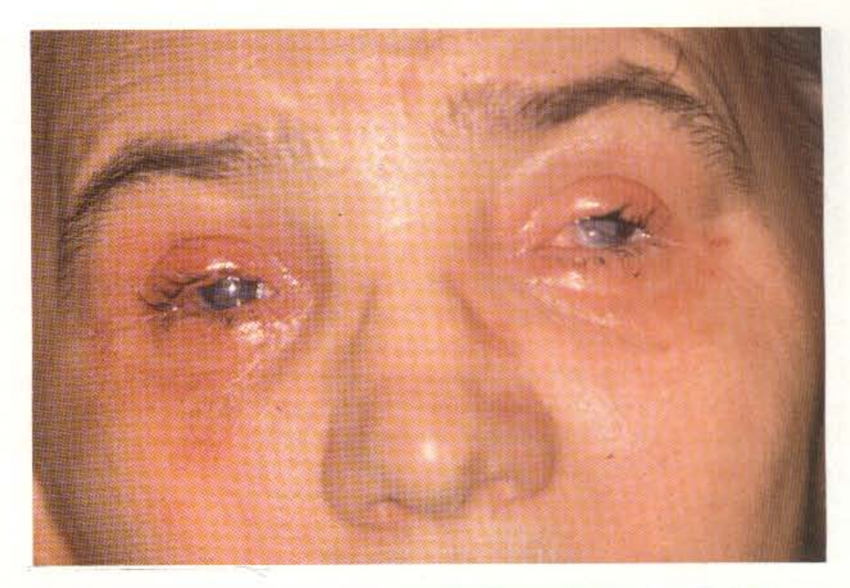


Fig. **289**. Pemphigoïde cicatricielle, lésions oculaires sévères.



Fig. **290**. Pemphigoïde cicatricielle, érosions et cicatrice sur le pénis.

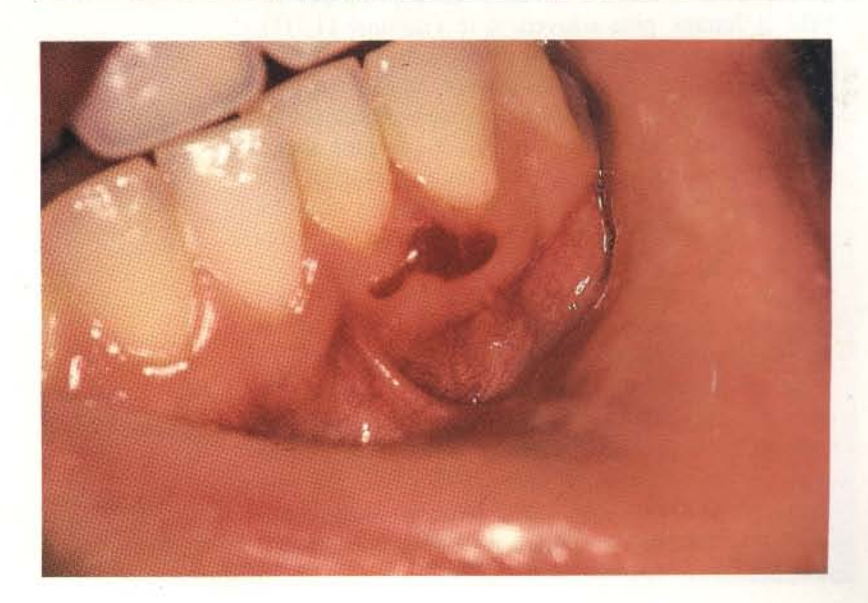


Fig. **291**. Pemphigoïde cicatricielle de l'enfance, petite bulle hémorragique gingivale chez une jeune fille de 14 ans.

Maladie de l'immunoglobuline A linéaire

La maladie de l'immunoglobuline A linéaire est une entité nosologique récemment reconnue dans le cadre des maladies bulleuses chroniques. C'est une affection rare caractérisée par l'éruption spontanée de bulles sur la peau et les membranes muqueuses ainsi que par des dépôts homogènes d'IgA à la jonction dermo-épidermique des zones cutanées saines. La femme est plus souvent atteinte que l'homme avec un âge moyen d'apparition des symptômes situé entre 40 et 50 ans. L'enfant peut également être touché. Cliniquement, elle se caractérise par une éruption bulleuse spontanée sans cicatrice. Des lésions buccales apparaissent dans environ 26 % des cas sous forme d'une éruption bulleuse qui se rompt rapidement laissant place à des ulcérations superficielles sans particularité (Fig. **292**). Ces lésions évoquent la pemphigoïde cicatricielle.

Le diagnostic différentiel inclut la pemphigoïde cicatricielle, la dermatite herpétiforme, la pemphigoïde bulleuse et la maladie bulleuse chronique de l'enfance.

Les examens de laboratoire confirmant le diagnostic sont l'immunofluorescence directe et indirecte et l'examen histopathologique.

Traitement. Sulfones et corticothérapie par voie générale.

Pemphigoïde bulleuse

La pemphigoïde bulleuse est une maladie chronique autoimmune bulleuse, cutanéo-muqueuse, qui affecte la femme plus souvent que l'homme (1,7/1), avec un âge moyen de début de 65 ans. Mais des cas indiscutables ont été décrits aussi chez l'enfant.

Cliniquement, les lésions cutanées débutent par une éruption généralisée non spécifique puis apparaissent des bulles de grande taille, tendues, qui après rupture, laissent place à des zones érosives sans tendance extensive. Cette éruption est plus fréquente au niveau du thorax et des membres, elle peut être localisée ou généralisée (Fig. **293**). La muqueuse buccale est atteinte dans environ 40 % des cas, habituellement après l'atteinte cutanée.

La cavité buccale n'est atteinte en premier que dans 6 % des cas sous forme de bulles puis d'érosions de la muqueuse jugale, du palais, de la langue et de la lèvre inférieure (Fig. **294**). Une gingivite desquamative n'est notée que dans 16 % des cas. D'autres muqueuses peuvent être affectées : conjonctive, œsophage, vagin, anus.

La maladie évolue par poussées suivies de rémissions et son pronostic est habituellement favorable.

Le diagnostic différentiel comprend le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde cicatricielle, la dermatite herpétiforme, la maladie de l'immunoglobuline A linéaire, le lichen plan érosif et le lupus érythémateux discoïde.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic incluent l'histopathologie et l'immunofluorescence directe et indirecte.

Traitement. Corticoïdes par voie générale et parfois drogues immunosuppressives. Sulfones et sulfamides ont été prescrites.



Fig. **292**. Maladie de l'immunoglobuline A linéaire, érosion de la langue recouverte d'une pseudomembrane blanchâtre.



Fig. **293**. Pemphigoïde bulleuse de l'enfance, lésions bulleuses généralisées.



Fig. **294**. Pemphigoïde bulleuse, érosions de la face dorsale de la langue.

Dermatite herpétiforme

La dermatite herpétiforme ou maladie de Duhring-Brocq est une maladie cutanée chronique et récidivante caractérisée par un prurit et une éruption symétrique papulovésiculeuse située sur les surfaces cutanées d'extension. La maladie survient à tout âge y compris pendant l'enfance mais la tranche d'âge la plus fréquemment atteinte se situe entre 20 et 50 ans. Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes.

L'étiologie reste encore obscure mais des dépôts d'IgA et de C3 dans le derme supérieur et à la jonction dermo-épidermique orientent vers une pathologie immune. De plus, des études immunogénétiques ont montré chez des sujets présentant une dermatite herpétiforme, une augmentation de la fréquence des groupes HLA-B8, HLA-A1 et HLA-DW3. Cliniquement, des plages ou des papules érythémateuses font leur apparition sur la peau, suivies par une sensation de brûlure et de prurit, puis surviennent de petites vésicules qui se groupent à la façon de l'herpès et envahissent symétriquement les surfaces d'extension. La muqueuse buccale est atteinte dans 5 à 10 % des cas au plus. Les lésions buccales suivent les lésions cutanées et les précèdent très rarement. Cliniquement, les lésions buccales les plus fréquentes sont des lésions maculopapuleuses (Fig. **295**). De plus, ont été décrites des formes érythémateuses, purpuriques, vésiculeuses et érosives (Fig. **296**). Les vésicules se rompent rapidement, laissant alors des ulcérations superficielles douloureuses ressemblant à des aphtes. Le palais, la langue et la muqueuse jugale sont plus souvent atteints que les gencives, les lèvres et les amygdales.

La maladie évolue sur une très longue période avec des rémissions mais aussi des exacerbations. Dans 60 à 70 % des cas une entéropathie avec intolérance au gluten est associée.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend les aphtes banals, les ulcérations herpétiformes, l'érythème polymorphe, le pemphigus vulgaire, la pemphigoïde cicatricielle, la maladie des IgA linéaires et la gingivostomatite herpétique.

Les examens de laboratoire qui confirment le diagnostic sont l'examen histologique et l'immunofluorescence directe.

Traitement. Sulfones et sulfamides et dans certains cas les corticoïdes.

Épidermolyse bulleuse acquise

L'épidermolyse bulleuse acquise est une maladie chronique rare, bulleuse, traumatique, et non transmise dont la pathogénie est autoimmune. Cliniquement, la maladie est caractérisée par la formation de bulles cutanées situées au niveau des articulations et qui sont induites par une irritation mécanique. Les bulles sont tendues, quelquefois à contenu hémorragique et guérissent en laissant une cicatrice. La peau recouvrant les articulations et les surfaces d'extension des jambes, des pieds et des mains est généralement atteinte. On peut également observer un milium, une atrophie et des dystrophies des ongles. L'atteinte de la muqueuse buccale n'est pas fréquente. Des petites bulles hémorragiques peuvent apparaître soit spontanément soit plutôt après un traumatisme léger (Fig. **297**). Leur rupture provoque des ulcérations qui guérissent en laissant des cicatrices. Les critères suivants ont été proposés pour l'établissement du diagnostic d'épidermolyse bulleuse acquise : pas d'antécédents familiaux, sujet adulte, formation de bulles post-traumatiques qui guérissent en laissant une cicatrice ; milium et dystrophie des ongles ; absence de toute autre maladie bulleuse ; examen histologique et immunofluorescence directe et indirecte, microscopie électronique.

Le diagnostic différentiel comprend le pemphigus, la pemphigoïde cicatricielle, la pemphigoïde bulleuse, la dermatite herpétiforme, la maladie des IgA linéaires et la porphyrie cutanée tardive.

Traitement. Corticostéroïdes, immunosupresseurs et dapsone.



Fig. **295**. Dermatite herpétiforme, lésions maculopapuleuses de la muqueuse alvéolaire.

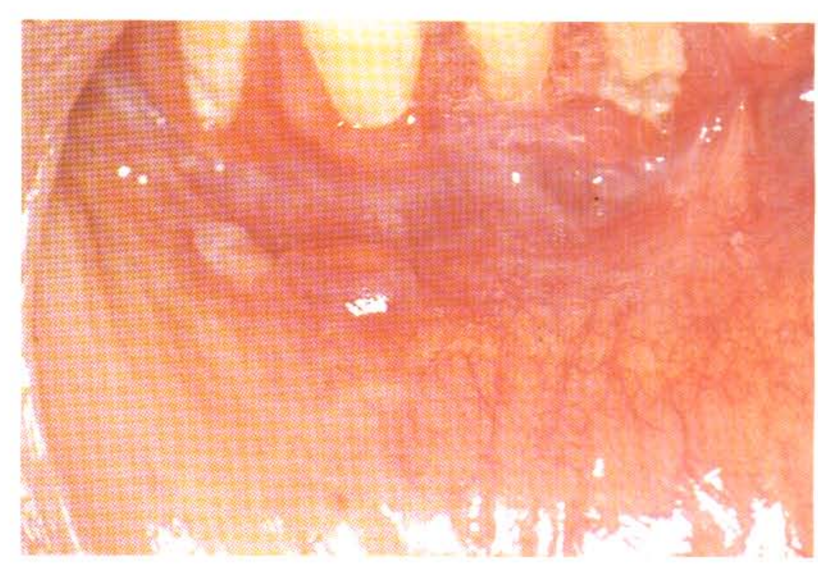


Fig. **296**. Dermatite herpétiforme, bulle muqueuse intacte de la lèvre inférieure et petites érosions gingivales.



Fig. **297**. Épidermolyse bulleuse acquise, bulle hémorragique de la muqueuse jugale.



Fig. **298**. Lichen plan, forme réticulée de la muqueuse jugale.

Lichen plan

Le lichen plan est une maladie inflammatoire chronique et fréquente de la peau et des muqueuses. Son étiologie reste inconnue ; cependant des études récentes ont mis en évidence des mécanismes immunologiques dans sa pathogénie. L'association d'un lichen plan avec d'autres maladies autoimmunes comme la cirrhose biliaire primitive, l'hépatite chronique active, la colite ulcéreuse, la myasthénie et les thymomes, conforte cette hypothèse d'une pathogénie autoimmune. La maladie touche également toutes les races et a une distribution cosmopolite. Dans les différents groupes raciaux on a constaté une fréquence augmentée des groupes tissulaires HLA-A3, A28 B5 B7 B8 et DRW9. Les femmes sont un peu plus touchées que les hommes et la majorité des patients (70 %) ont de 30 à 60 ans. Cliniquement, les lésions cutanées sont de petites papules plates polygonales et brillantes. Les papules jeunes sont rouges tandis que les lésions vieillies ont une couleur violacée caractéristique. Plusieurs formes de lichen plan cutané ont été décrites suivant le type clinique et l'aspect des lésions. Elles sont distribuées sur un modèle symétrique, le plus souvent sur les faces antérieures des avant-bras, des poignets, la région sacrée, le dos et les parties latérales du cou ; ces lésions sont en général prurigineuses. Des stries peuvent se former après grattage (phénomène de Köbner). Les muqueuses génitales, les autres muqueuses et les ongles sont aussi atteints. La muqueuse buccale peut être atteinte en dehors de toute manifestation cutanée.

Plusieurs formes cliniques de lichen buccal ont été décrites. La forme réticulée est la plus fréquente ; elle est caractérisée par des petites papules blanches qui peuvent se grouper et former des stries (stries de Wickham) ou un dessin en réseau (Fig. **298, 299**). La distribution peut être linéaire ou en anneau. La forme érosive ou ulcérée est la seconde par ordre de fréquence ; elle est caractérisée par de petites ou de larges érosions douloureuses entourées à leur périphérie de papules ou de lésions linéaires (Fig. **300, 301**). La forme atrophique est moins fréquente ; elle est habituellement la conséquence de la forme érosive. Cliniquement il y a une atrophie épithéliale. Les lésions ont une surface lisse et rouge avec des bords peu marqués ; à la périphérie, des papules ou des stries peuvent être observées (Fig. **302**). Souvent les formes atrophiques et érosives, quand elles sont localisées à la gencive, prennent la forme d'une gingivite desquamative (Fig. **303**). La forme hypertrophique est rare et apparaît comme une plage surélevée blanche, bien circonscrite, qui ressemble à une leucoplasie homogène ; elle est le résultat de la coalescence de papules hypertrophiques (Fig. **304**). La forme bulleuse est rare ; elle est caractérisée par la présence de formations bulleuses de taille variable qui se rompent rapidement en laissant des ulcérations douloureuses (Fig. **305**). La bulle généralement se forme là où se trouvaient des papules ou des stries. La forme pigmentée est très rare et est caractérisée par des papules pigmentées disposées de façon réticulée et intercalées avec des lésions blanches (Fig. **306**). Cette forme est due à une hyperproduction locale de mélanine pendant la phase aiguë de la maladie. Elle est plus fréquente sur la peau et elle ne doit pas être confondue avec la pigmentation qui se développe après la guérison des lésions de lichen plan.

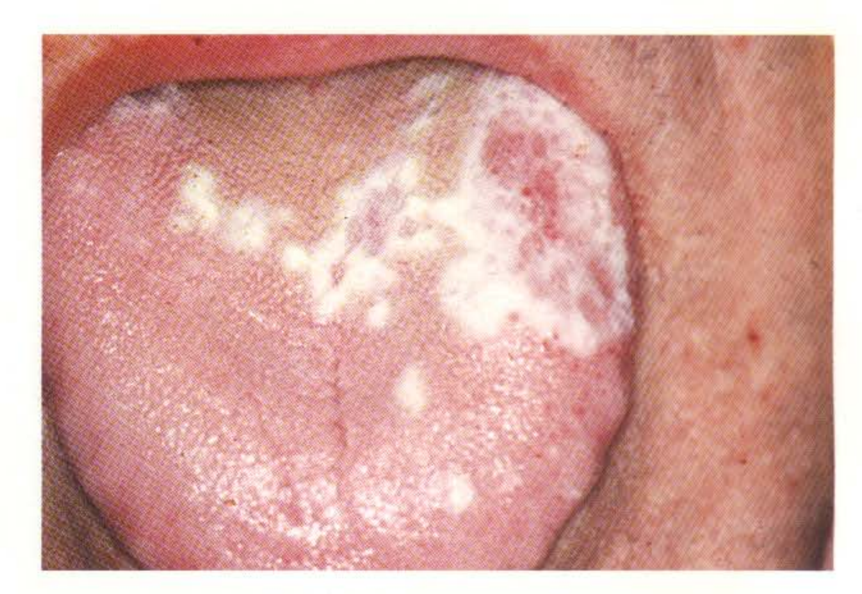


Fig. **299**. Lichen plan, forme réticulée de la langue.



Fig. **300**. Lichen plan, forme érosive de la muqueuse jugale.

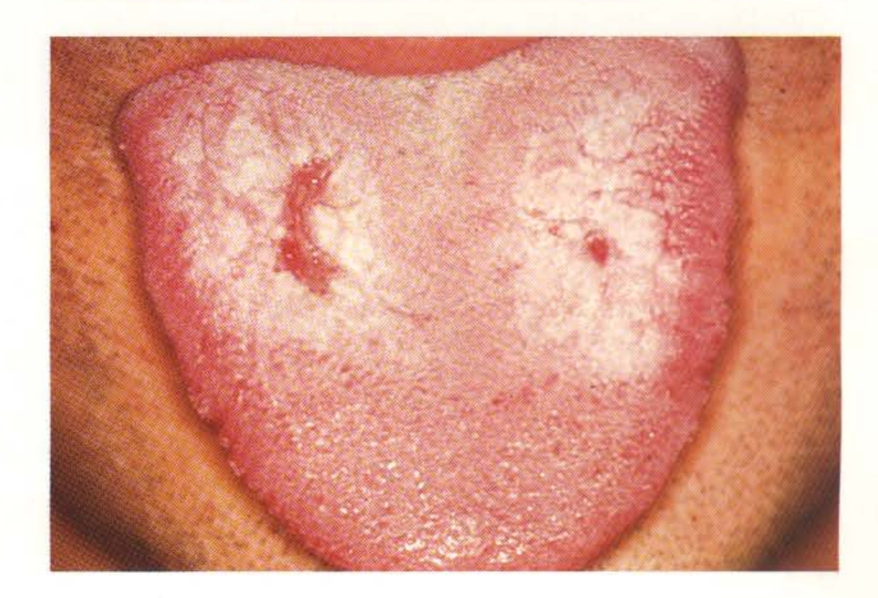


Fig. **301**. Lichen plan, forme érosive et hypertrophique de la langue.



Fig. **302**. Lichen plan, forme atrophique du dos de la langue.

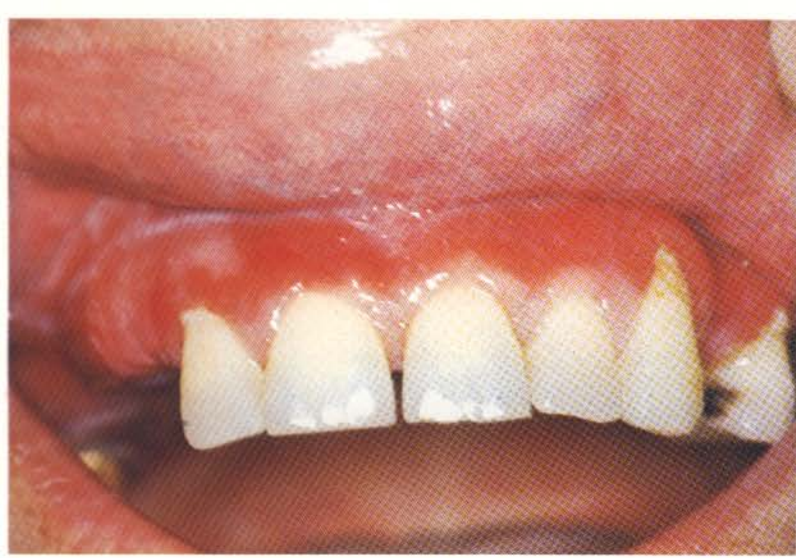


Fig. **303**. Lichen plan, aspect de gingivite desquamative.

Le lichen plan buccal suit une évolution faite de rémissions et d'exacerbations. La maladie atteint par ordre de fréquence : la muqueuse jugale, la langue, les gencives et, rarement, les lèvres, le palais et le plancher .buccal. Les lésions sont en général symétriques et asymptomatiques ; elles peuvent entraîner une gêne discrète : sensation de brûlure, irritation au contact de certains aliments et une impression désagréable de bouche râpeuse. Les formes érosive et bulleuse ont tendance à être douloureuses. Le pronostic est bon bien que la possibilité d'une transformation maligne des formes érosive et atrophique ait été suggérée.

Le diagnostic différentiel comprend le lupus érythémateux, l'érythroplasie, l'érythème polymorphe, la pemphigoïde cicatricielle, la pemphigoïde bulleuse, le pemphigus, la dermite herpétiforme, la syphilis secondaire et la glossite syphilitique, la candidose, la leucoplasie.

Examens de laboratoire. L'examen histologique et l'immunofluorescence directe confirment le diagnostic.

Traitement. Les lésions asymptomatiques ne sont pas traitées. Dans les formes érosives les corticoïdes sont utilisés en application locale, en injection locale ou par voie générale.
Les rétinoïdes aromatiques (étretinate) sont aussi utilisés avec un succès inconstant.

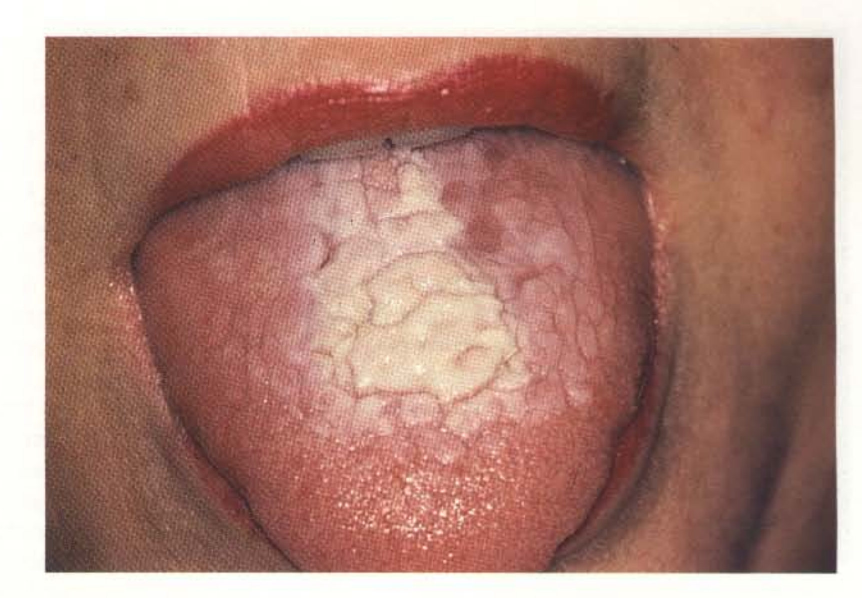


Fig. **304**. Lichen plan, forme hypertrophique du dos de la langue.



Fig. **305**. Lichen plan, forme bulleuse de la muqueuse jugale.

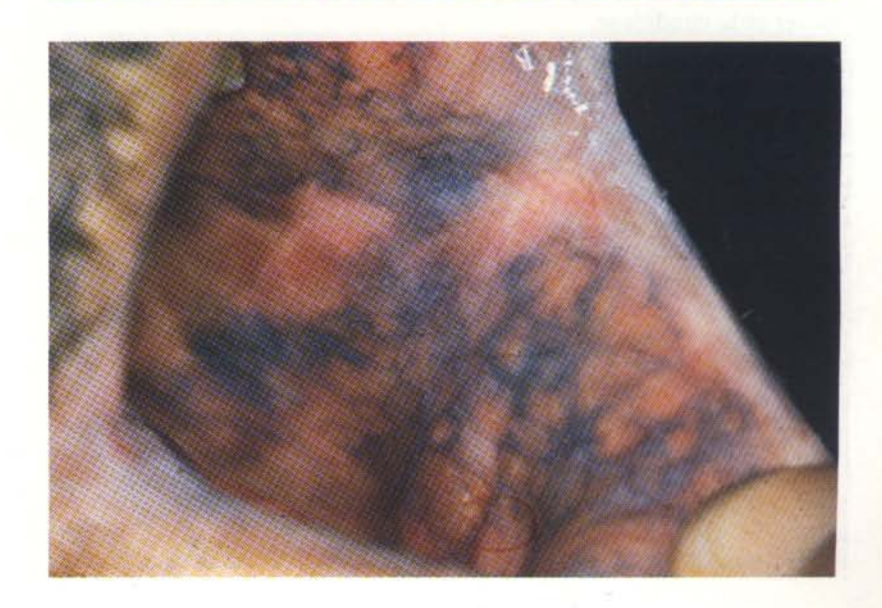


Fig. **306**. Lichen plan, forme pigmentée de la muqueuse jugale.

Psoriasis

Le psoriasis est une dermatose bénigne récidivante et chronique de cause inconnue qui est caractérisée par la présence de plaques érythémateuses et squameuses. Les deux sexes sont également atteints et la maladie débute en général après 25 ans, mais les enfants peuvent être touchés.

Les lésions cutanées sont généralement situées sur les faces d'extension des membres, particulièrement coudes et genoux, la région lombaire, le crâne et les ongles (Fig. **307**). En fonction de l'aspect des lésions cutanées différentes variétés de psoriasis ont été individualisées : psoriasis annulaire, circiné, en goutte, nummulaire et pustuleux.

Les lésions buccales sont extrêmement rares ; elles sont associées à la forme pustuleuse dans 2 à 4 % des cas et elles apparaissent après les manifestations cutanées.

Cliniquement, les lésions buccales sont caractérisées par un érythème, des plages blanches ou grisâtres et des lésions circulaires ou semicirculaires identiques à celles de la langue géographique (Fig. **308**). Plus rarement, quand une xérostomie est associée, des lésions érythémato-squameuses peuvent apparaître sur la face dorsale de la langue. Les lésions buccales sont principalement localisées à la langue, puis à la gencive, la muqueuse jugale, le plancher buccal et les lèvres.

Généralement les lésions buccales ne sont pas pathognomoniques et elles posent un problème diagnostique qui est résolu par l'examen anatomopathologique.

Le diagnostic différentiel du psoriasis buccal comprend la langue géographique, la stomatite géographique (ou exfoliatio areata linguae et mucosae oris), la leucoplasie, le lichen plan, le syndrome de Reiter et la candidose.

Examen de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Les corticoïdes locaux, la puvathérapie, le coaltar, le psoralen, le méthotrexate, l'hydroxyurée et les rétinoïdes aromatiques (étretinate) ont été utilisés pour le traitement des lésions cutanées. Le traitement est confié au dermatologue.

Syndrome cutanéo-muqueux lymphonodulaire

Le syndrome cutanéo-muqueux lymphonodulaire ou maladie de Kawasaki est une maladie aiguë fébrile qui touche principalement les enfants et, rarement, les adultes jeunes. La maladie a été décrite pour la première fois au Japon puis des cas ont été rapportés aux États-Unis, à Hawaï, au Canada et en Europe. Chez les Japonais, la maladie est associée avec une grande fréquence au HLA-BW22, ce qui évoque une origine immunogénétique. Cliniquement, elle est caractérisée par les critères suivants : une fièvre à 38,5°-40 °C durant au moins 5 jours, une hyperhémie conjonctivale, une uvéite, un érythème et un œdème des mains et des pieds, suivis par une desquamation des extrémités des doigts et des orteils, un rash cutané polymorphe non vésiculeux, des adénopathies cervicales et des manifestations oropharyngées.

Les lésions buccales sont un érythème et des fissures des lèvres, une augmentation de volume des papilles de la langue qui est rouge (langue framboisée) un palais et un oropharynx rouge vif et, rarement, des ulcérations (Fig. **309**).

D'autres atteintes moins fréquentes sont possibles : des arthralgies, des arthrites des grosses articulations, une encéphalite, des symptômes abdominaux, des anomalies cardiovasculaires, des atteintes rénales. La maladie peut être mortelle ou être la cause d'une invalidité.

Le diagnostic différentiel comprend la scarlatine et l'érythème polymorphe.

Examens de laboratoire. Il n'y a pas d'examen particulier.

Traitement. Il est non spécifique : aspirine et corticostéroïdes.

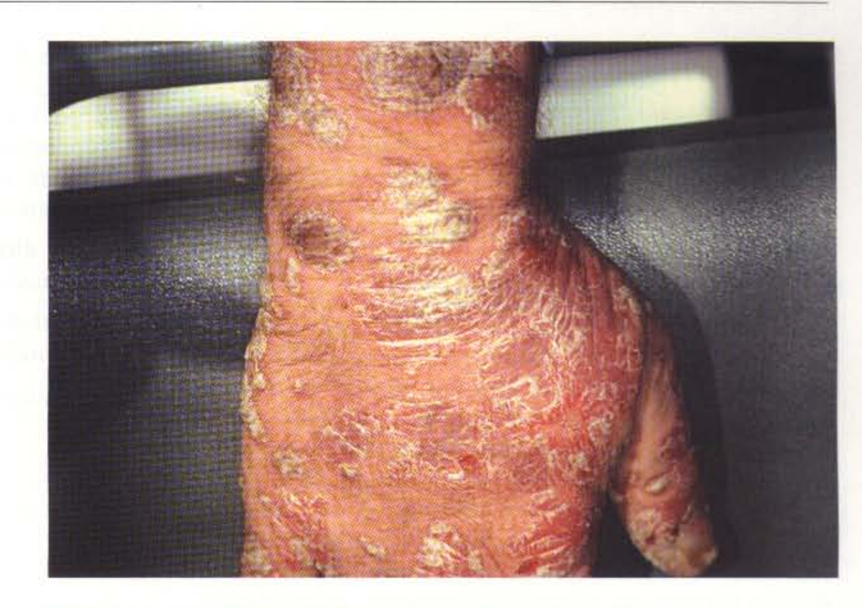


Fig. **307**. Lésions cutanées typiques de psoriasis.

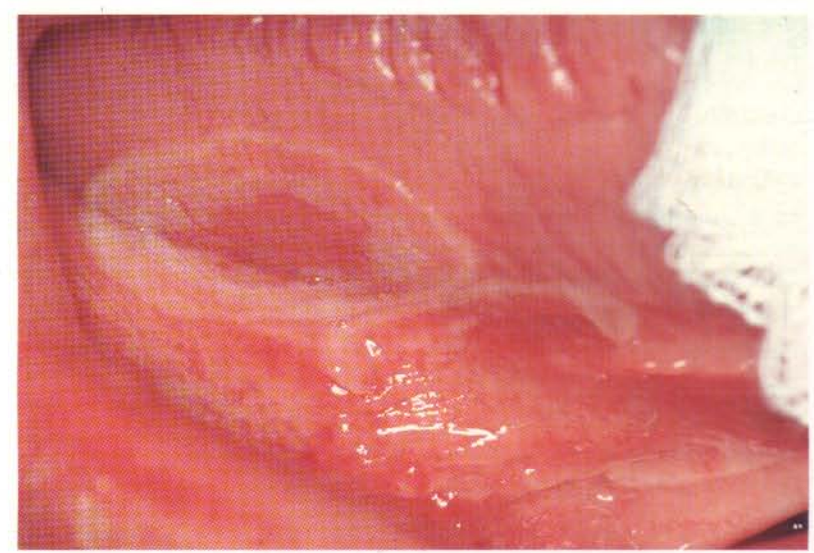


Fig. **308**. Psoriasis, lésions blanchâtres circulaires et semicirculaires de la langue identiques à celles de la langue géographique.



Fig. **309**. Maladie de Kawasaki, érythème rouge vif du palais.

Acanthosis nigricans malin

L'acanthosis nigricans malin est une forme d'acanthosis nigricans qui apparaît chez l'adulte et qui est invariablement associée à des cancers profonds, adénocarcinome de l'estomac, cancers viscéraux et, plus rarement, à la maladie de Hodgkin ou à des carcinomes épidermoïdes. Les lésions cutanéo-muqueuses et le cancer ont en général une apparition simultanée et, plus rarement, la néoplasie précède ou suit les lésions cutanéo-muqueuses. La muqueuse buccale est atteinte dans 30 à 40 % des cas. Cliniquement, on note l'apparition de lésions multiples verruqueuses ou papillomateuses de couleur normale qui occupent des surfaces importantes. Les lèvres et la langue sont les sites les plus fréquemment atteints, suivis par le palais, la gencive et la muqueuse jugale (Fig. **310**). Des lésions similaires ont été décrites sur d'autres muqueuses : conjonctive, anus, vagin, pharynx, œsophage, intestin, etc. La peau est rugueuse, hyperpigmentée et de multiples lésions papillomateuses se développent sur les aisselles, dans le pli génito-crural, sur le cou et, plus rarement, sur la paume des mains et la plante des pieds (Fig. **311**).

Le diagnostic différentiel comprend la lipoïdoprotéinose, le pemphigus végétant, l'hyperplasie épithéliale focale, les papillomes multiples et les verrues vulgaires.

Examen de laboratoire. L'examen histologique peut aider au diagnostic.

Traitement. Le traitement de la néoplasie sous-jacente entraîne la disparition ou l'amélioration des lésions cutanées et muqueuses.

Acrodermatite entéropathique

L'acrodermatite entéropathique est une maladie rare héréditaire transmise sur le mode autosomique récessif. La maladie est liée à une déficience en zinc due à une incapacité à absorber le zinc au niveau intestinal. Elle est mortelle pendant l'enfance si elle n'est pas traitée. Les manifestations de la maladie débutent quelques semaines après la naissance et sont caractérisées par des lésions cutanées, une chute des cheveux, des lésions unguéales et une diarrhée. Les lésions cutanées consistent en des plages d'érythème associées à des vésicules et des pustules qui en quelques jours deviennent croûteuses, squameuses, présentant un aspect psoriasiforme. Certaines de ces lésions peuvent subir une infection secondaire, particulièrement par le *Candida albicans*. Les lésions dans leur forme caractéristique sont localisées autour des orifices, sur les mains, les pieds, les ongles, et dans la région anogénitale. La localisation typique est la zone péribuccale où une chéilite angulaire peut apparaître. Au niveau de la muqueuse buccale on observe très rarement des zones érythémateuses avec des macules blanches ou des lésions œdémateuses avec des érosions (Fig. **312**).

Le diagnostic différentiel comprend l'épidermolyse bulleuse, les maladies bulleuses de l'enfance.

Examen de laboratoire. Le dosage du zinc sérique confirme le diagnostic.

Traitement. Administration de sels de zinc et régime riche en zinc.



Fig. **310**. Acanthosis nigricans malin, lésions verruqueuses et papillomateuses des lèvres.



Fig. **311**. Acanthosis nigricans malin, pigmentation et hyperplasie papillomateuse cutanée.



Fig. **312**. Acrodermatite entéropathique, lésions caractéristiques péribuccales des commissures et du visage.

Dermatite péribuccale

La dermatite péribuccale est une affection rare de cause inconnue dont la caractéristique est de se limiter à la peau péribuccale. Il est à présent admis que l'usage local ou par voie générale de certaines médications et une altération de la flore microbienne buccale jouent un rôle pathogénique. La femme entre 15 à 50 ans est le plus souvent atteinte. Cliniquement se développent des papules et pustules de 1 à 2 mm de diamètre ; la peau péribuccale prend un aspect érythémateux et œdématié, puis se forment des squames et une zone indemne caractéristique séparant l'atteinte cutanée et le bord vermillon des lèvres (Fig. **313**). L'évolution est extrêmement prolongée faite de rémissions et d'exacerbations.

Le diagnostic différentiel comprend l'acné, la dermatite séborrhéique, les dermatites de contact et l'acné rosacée.

Le traitement est symptomatique : corticoïdes et antibiotiques locaux, tétracycline par voie générale peuvent être utiles.

Dyskératome verruqueux

Le dyskératome verruqueux est une lésion cutanée isolée rare qui microscopiquement est semblable à la maladie de Darier. La cause en reste obscure bien qu'aient été impliqués dans sa pathogénie les radiations, des facteurs mécaniques et immuns, ainsi que des virus.

Le dyskératome verruqueux apparaît habituellement chez l'homme d'âge moyen qui est plus souvent touché que la femme (sex ratio : 2, 5/1).

Les lésions touchent surtout le cuir chevelu, le thorax, le cou et les extrémités. La muqueuse buccale est rarement atteinte et nous n'en avons recensé que 20 cas dans la littérature en 1985. Cliniquement, les lésions buccales apparaissent sous forme d'un nodule ou d'une papule avec un petit cratère central et de surface lisse ou papillomateuse (Fig. **314**). Elle est sessile, de couleur blanchâtre ou normale, de diamètre allant de quelques millimètres à 1 cm.

Pratiquement toutes les lésions intrabuccales s'observent sur les zones kératinisées (rebord alvéolaire, palais dur, gencives) exposées aux frictions et irritations mécaniques. Les signes cliniques ne sont pas pathognomoniques.

Le diagnostic différentiel inclut la maladie de Darier, le kératoacanthome buccal, les fistules parodontales, l'adénome pléomorphe précoce et le lymphoépithéliome bénin.

L'examen de laboratoire important à l'établissement du diagnostic est l'examen histopathologique.

Traitement. Excision chirurgicale.

Vitiligo

Le vitiligo est lié à une disparition des mélanocytes de cause inconnue bien qu'un mécanisme autoimmun soit vraisemblable. Le vitiligo apparaît habituellement avant l'âge de 20 ans et est dû à l'absence de mélanocytes et de mélanine dans l'épiderme. Cliniquement, les lésions sont constituées par des macules blanches asymptomatiques dont la taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre, entourées d'une peau normale ou hyperpigmentée. Leur taille croît progressivement et elles prennent des aspects très variables et irréguliers. Elles siègent le plus souvent sur le dos des mains, le cou, les zones périorificielles et le visage. Les lèvres peuvent être atteintes mais la muqueuse buccale est généralement épargnée (Fig. **315**).

Fig. **313**. Dermatite péribuccale.

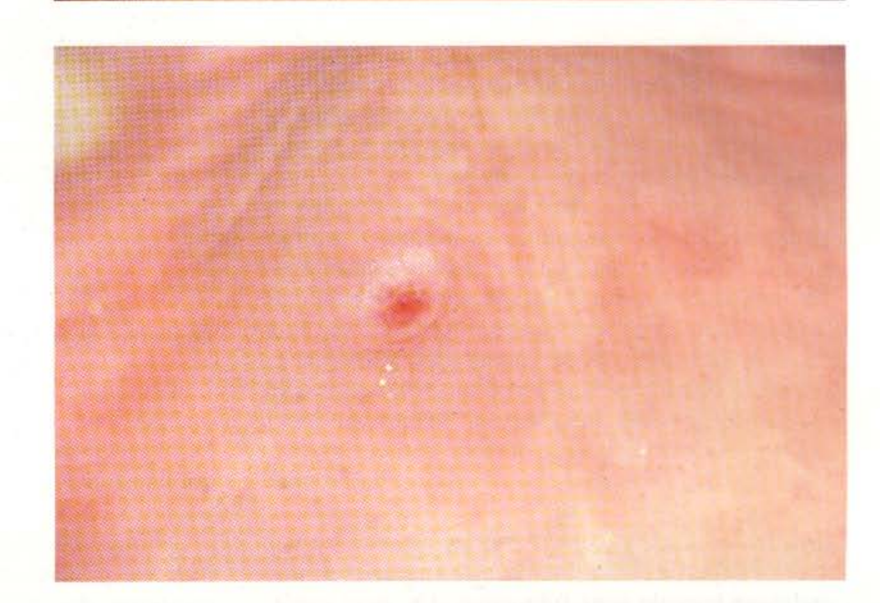


Fig. **314**. Dyskératome verruqueux du palais.

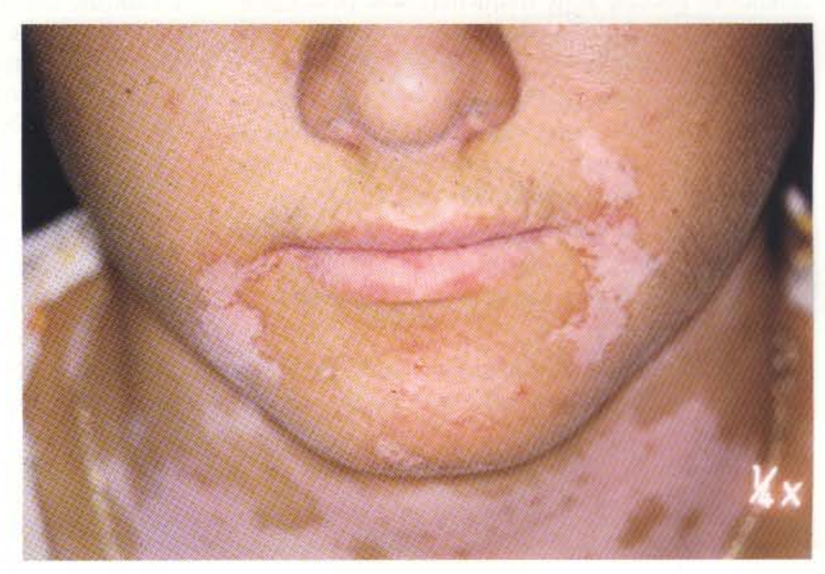


Fig. **315**. Vitiligo de la peau et du bord vermillon des lèvres.

22. Maladies hématologiques

Anémie ferriprive

L'anémie ferriprive est un stade avancé de la déficience en fer. Celle-ci est consécutive à un régime pauvre en fer, à une malabsorption, à une perte sanguine ou plus rarement à une hémolyse intravasculaire avec hémoglobinémie. L'anémie hypochrome est largement répandue d'un bout à l'autre du monde et elle est plus fréquente chez les enfants, chez les sujets sous-alimentés et chez les femmes. Les symptômes sont habituellement fonction de la progression de l'anémie et de sa sévérité.

Les manifestations cliniques de l'anémie hypochrome chronique comprennent : fatigue, anorexie, céphalée, lassitude, tachycardie, troubles neurologiques, pâleur de la peau et des muqueuses et koïlonychie. Les manifestations buccales comprennent une sensation de brûlure de la langue, une pâleur de la muqueuse buccale et une atrophie progressive des papilles filiformes et fungiformes. Progressivement la face dorsale de la langue devient lisse et luisante. L'atrophie de la langue est en plaque ou généralisée (Fig. **316**).

Rarement se développent une leucoplasie ou des érosions superficielles ; une chéilite angulaire et une candidose buccale sont fréquentes. On peut également observer un retard de cicatrisation après intervention chirurgicale.

Le diagnostic différentiel comprend l'anémie pernicieuse, la langue géographique, le lichen plan atrophique, la glossite atrophique de la syphilis tertiaire et les maladies de la malnutrition.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic comprennent le dosage de l'hémoglobine, la numération des globules rouges, le taux de fer sérique, la bilirubinémie.

Traitement. Après avoir déterminé l'étiologie exacte de l'anémie ferriprive on administrera des sels ferriques.

Syndrome de Plummer-Vinson

Le syndrome de Plummer-Vinson est caractérisé par l'association d'une anémie hypochrome, d'une dysphagie et de lésions buccales il atteint généralement les femmes d'âge moyen. Les manifestations buccales sont identiques à celles observées dans l'anémie hypochrome avec une langue caractéristique, rouge, lisse et atrophique (Fig. **317**). Une chéilite angulaire et une xérostomie sont fréquentes.

La dysphagie est due à des érosions douloureuses et à des rétrécissements œsophagiens. Une leucoplasie ou un cancer spinocellulaire peuvent se développer.

Anémie pernicieuse

L'anémie pernicieuse est une anémie mégaloblastique due à une carence en vitamine B12 généralement induite par une anomalie de la muqueuse gastrique qui ne produit pas suffisamment de facteur intrinsèque.

D'autres étiologies moins fréquentes sont possibles : la gastrectomie totale, une dysfonction pancréatique, des maladies de l'iléon, qui agissent sur l'absorption de la vitamine B12, ainsi que la présence d'anticorps anti-transcobalamine.

L'anémie pernicieuse atteint les deux sexes généralement après 30 ans. Les manifestations cliniques comprennent : pâleur, malaise, lassitude, amaigrissement, désordres gastro-intestinaux et signes neurologiques. Les manifestations buccales sont précoces et fréquentes. Les premiers symptômes sont une sensation de brûlure de la langue avec une perte du goût. La manifestation buccale classique de l'anémie pernicieuse est une glossite douloureuse. L'atrophie progressive des papilles filiformes et fungiformes conduit à un aspect brillant rouge et lisse de la face dorsale de la langue (Fig. **318**). Le reste de la muqueuse buccale est pâle avec quelquefois des érosions superficielles.

Le diagnostic différentiel comprend l'anémie hypochrome, le syndrome de Plummer-Vinson, la pellagre et les malnutritions.



Fig. **316**. Anémie hypochrome, face dorsale dépapillée de la langue.



Fig. **317**. Syndrome de Plummer-Vinson, rougeur et atrophie des papilles linguales associées à une chéilite angulaire.

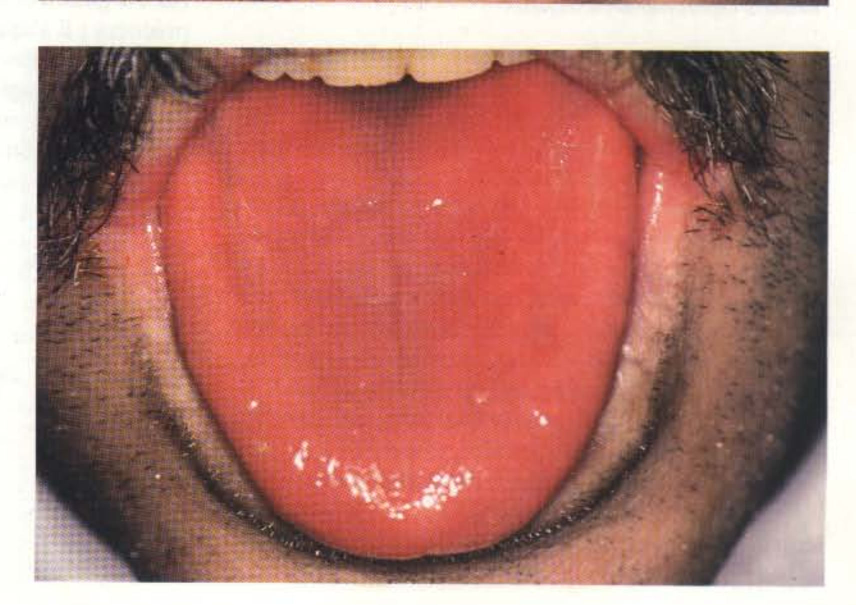


Fig. **318**. Anémie pernicieuse, face dorsale de la langue rouge lisse et brillante.

Examens de laboratoire. La numération formule sanguine, le dosage de l'hémoglobine, le dosage de la vitamine B12 sérique, le test de Schilling, le myélogramme et le taux sérique de la lacto-déshydrogénase sont utiles au diagnostic.

Traitement. Vitamine B12.

Thalassémies

Les thalassémies résultent d'une anomalie héréditaire de la synthèse de l'hémoglobine. Il en existe plusieurs types : α, β, β, et γ β suivant l'atteinte de la ou des chaînes de la molécule d'hémoglobine.

La forme grave de la maladie (thalassémie majeure homozygote) se développe au début de la vie et sa gravité va en augmentant. L'évolution de la maladie pendant l'enfance dépend du programme transfusionnel auquel l'enfant est soumis. Les enfants mal transfusés présentent des signes cliniques caractéristiques : une pâleur cutanée, des frissons, de la fièvre, un malaise, une faiblesse et une hépato-splénomégalie. Peu à peu le faciès devient mongoloïde. La muqueuse buccale est pâle, il y a une protrusion des dents supérieures antérieures et une malocclusion (Fig. **319**). Peuvent également se voir une glossodynie, une dépapillation de la langue et une hypertrophie des parotides.

Le diagnostic nécessite des examens hématologiques spécifiques parmi lesquels une électrophorèse de l'hémoglobine.

Traitement. Transfusions sanguines précoces.

Neutropénie cyclique.

La neutropénie cyclique est une maladie de cause inconnue caractérisée par une diminution cyclique des leucocytes neutrophiles. On pense que la maladie est transmise sur le mode autosomique dominant avec une expressivité variable.

La diminution des leucocytes neutrophiles apparaît régulièrement toutes les trois semaines et dure de 1 à 3 jours. Puis le nombre de neutrophiles redevient normal après une phase de récupération de 5 à 8 jours. La maladie généralement se manifeste pendant la petite enfance ou l'enfance mais elle peut survenir à tout âge. Pendant un épisode de neutropénie grave le malade présente une fièvre modérée, un malaise général, une céphalée, une dysphagie, des arthralgies, des adénopathies cervicales et des infections cutanées.

Des ulcérations buccales douloureuses recouvertes d'un enduit blanchâtre et entourées d'un érythème léger sont habituellement observées (Fig. **320**). La taille de ces ulcérations varie de quelques millimètres à un centimètre et elles peuvent siéger en n'importe quel endroit de la muqueuse buccale ; elles durent de une à deux semaines. Une gingivite est fréquente.

Le diagnostic différentiel comprend les aphtes, l'agranulocytose, la leucémie aiguë et la syphilis primaire et secondaire.

Examens de laboratoire. Numérations répétées des leucocytes neutrophiles.

Le traitement est symptomatique. Les stéroïdes et quelquefois une splénectomie peuvent être utiles.

Agranulocytose

L'agranulocytose est une hémopathie grave caractérisée par une diminution importante des polynucléaires neutrophiles ou par une absence complète de granulocytes. La maladie peut être primitive et de cause inconnue ou secondaire et induite par certains médicaments ou par une infection. Les agranulocytoses d'origine médicamenteuse ont une mortalité élevée. Les médicaments les plus souvent en cause sont des analgésiques, des antibiotiques, des antihistaminiques, des anti-inflammatoires, des anticonvulsivants, des antithyroïdiens, etc. Les deux sexes sont également atteints et à tout âge. La conséquence clinique importante de l'agranulocytose est le risque d'infections bactériennes qui est fonction de l'importance de la neutropénie. Le début de la maladie est brutal avec frissons, fièvre, malaise et dysphagie. En l'espace de 12 à 24 heures, s'installent des infections buccales, pharyngées, respiratoires ou gastro-intestinales. Les lésions buccales sont précoces ; il s'agit d'ulcérations nécrotiques couvertes de pseudomembranes blanc-grisâtre ou sales, sans halo rouge (Fig. **321**). Ces ulcérations sont généralement multiples et mesurent de 0,5 cm à plusieurs centimètres ; elles sont généralement situées sur le palais, la gencive, la langue et les amygdales. On peut également observer une gingivite nécrotique avec destruction du parodonte (Fig. **322, 323**). Ces lésions buccales sont souvent accompagnées d'une hypersalivation, d'une mastication douloureuse et de difficultés pour déglutir.

Le diagnostic différentiel comprend la neutropénie cyclique, l'anémie aplasique, la leucémie aiguë, les infections, la mononucléose et le granulome de Wegener.

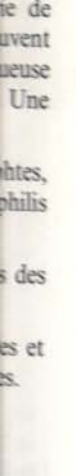


Fig. **319**. Thalassémie majeure, faciès caractéristique avec protrusion du bloc incisivo-canin supérieur.



Fig. **320**. Neutropénie cyclique, ulcération de la muqueuse labiale.

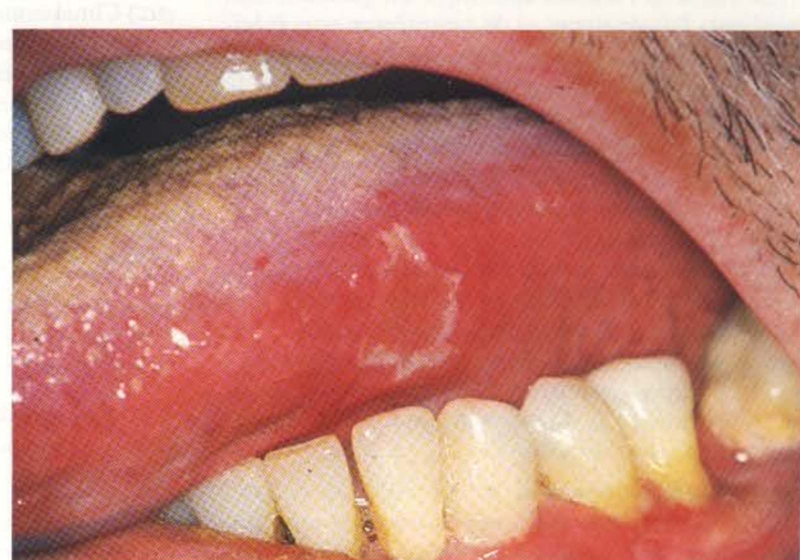


Fig. **321**. Agranulocytose, ulcération linguale.

Fig. **322**. Agranulocytose, destruction parodontale sévère.

Examens de laboratoire. Le myélogramme et l'étude de la formule blanche établissent le diagnostic.

Traitement. Il comprend l'administration d'antibiotiques et dans certains cas des transfusions de cellules de la lignée blanche.

Anémie aplastique

L'anémie aplastique est une hémopathie caractérisée par une pancytopénie. La maladie est primaire ou secondaire. La forme primaire est de cause inconnue et peut être constitutionnelle (anémie de Fanconi). La forme secondaire est induite par des médicaments, des radiations ionisantes, des produits chimiques, des infections, ou par des anomalies métaboliques ou immunologiques.

Le début de l'anémie aplastique est généralement insidieux, fait de signes et de symptômes non spécifiques connus : céphalée, fièvre, faiblesse et fatigue. Les signes précoces qui peuvent orienter vers le diagnostic sont une pâleur discrète et l'apparition de pétéchies cutanées aux endroits exposés à la pression. Plus tard des taches purpuriques d'apparition spontanée ou post-traumatique apparaissent sans localisation précise.

Les manifestations buccales sont liées au degré de neutropénie et de thrombocytopénie associées. Les gingivorragies sont un signe précoce important. Des ulcérations nécrotiques identiques à celles observées dans l'agranulocytose se forment, en particulier dans les zones de frottement (muqueuse jugale, palais, gencive) (Fig. **324**).

Le diagnostic différentiel comprend l'agranulocytose, la neutropénie cyclique, la leucémie aiguë, le purpura thrombocytopénique et la mononucléose.

Les examens de laboratoire sont le myélogramme et la numération formule sanguine.

Traitement. Transfusions et antibiotiques. Les corticostéroïdes sont utilisés dans quelques cas, mais la greffe de moelle est le traitement de choix.

Purpura thrombopénique

Le purpura thrombopénique est caractérisé par une diminution des plaquettes dans le sang périphérique. La maladie peut être due à une insuffisance primitive de la moelle osseuse pour la fabrication des plaquettes (purpura thrombopénique idiopathique) ou elle peut être secondaire à une intoxication par un agent myélotoxique (médicaments, radiations, etc.) Cliniquement, la maladie est caractérisée par un rash purpurique de la peau et des muqueuses et par une diathèse hémorragique. Dans la cavité buccale, des pétéchies et des ecchymoses sont fréquentes, localisées en particulier sur le palais et la muqueuse buccale (Fig. **325**). Les gingivorragies sont un signe précoce et constant. Des épisodes d'hémorragies digestives, d'hématome et d'épistaxis sont aussi fréquents.

Le diagnostic différentiel comprend l'anémie aplastique, la leucémie, l'agranulocytose et la polycythémie (maladie de Vaquez).

Examens de laboratoire. Myélogramme et numération plaquettaire confirment le diagnostic ainsi que le temps de saignement et le temps de coagulation.

Traitement. Les corticostéroïdes sont souvent efficaces. Le traitement relève de l'hématologiste.



Fig. **323**. Agranulocytose, atteinte parodontale modérée.



Fig. **324**. Anémie aplastique, ecchymose et ulcérations palatines.



Fig. **325**. Purpura thrombopénique idiopathique, pétéchies et ecchymoses de la muqueuse jugale.

23. Maladies métaboliques

Amyloïdose

L'amyloïdose ou amylose est une maladie métabolique rare qui se caractérise par des dépôts extracellulaires d'une substance protéique fibrillaire, l'amyloïde. Des dépôts abondants dans les tissus et organes vitaux peuvent entraîner des symptômes ou même la mort.

Il existe quatre formes d'amyloïdose selon des critères cliniques, histochimiques et immunologiques : primaire, secondaire, sénile et familiale. Les formes primaires et secondaire peuvent être soit systémiques soit localisées.

L'amyloïdose primaire systémique (ou amyloïdose AL) liée aux immunoglobulines (chaînes légères AL) est la forme la plus sévère, touchant surtout l'homme après 50 ans. Dix à 15 % des cas sont associés à un myélome multiple. Dans cette forme, l'amyloïde infiltre surtout le tractus digestif, les muscles squelettiques, le cœur, la peau, la muqueuse buccale et rarement d'autres organes. Les symptômes les plus fréquents sont un état de fatigue ou de faiblesse, un amaigrissement, des œdèmes, une dyspnée, une raucité de la voix, des saignements, des douleurs, un syndrome du canal carpien, etc. Les manifestations cutanées et buccales peuvent se voir dans 30 à 50 % des cas. Les lésions cutanées les plus fréquentes sont un purpura, des pétéchies, papules, nodules et rarement des bulles, des ulcères, une alopécie et une décoloration cireuse de la peau (Fig. **326**). La muqueuse buccale est atteinte précocément, les manifestations les plus fréquentes étant des pétéchies, ecchymoses, papules ou nodules, une macroglossie, des ulcérations, une infiltration des glandes salivaires, une xérostomie, des adénopathies locorégionales et, rarement, des bulles hémorragiques (Fig. **327-329**). La langue a augmenté de volume, elle est ferme et indurée avec des nodules rouge-jaunâtre le long des bords latéraux. Les gencives gardent habituellement un aspect normal. La coloration rouge sombre des lésions buccales est caractéristique de l'amyloïdose. Le pronostic est péjoratif, la mort survenant en moyenne deux ans après le début des symptômes.

L'amyloïdose secondaire (amyloïde A protéine AA) est la forme la plus fréquente d'amyloïdose accompagnant des affections chroniques, telles les paraplégies et autres maladies neurologiques chroniques, la polyarthrite rhumatoïde, la lèpre, la maladie de Hodgkin, la tuberculose, l'iléite régionale (Crohn). Dans ces formes secondaires, l'amyloïde infiltre surtout les reins, la rate, le foie, les glandes surrénales, rarement d'autres viscères. La muqueuse buccale et la peau sont rarement atteintes.

Le diagnostic différentiel comprend la lipido-protéinose, la sarcoïdose, la maladie de Crohn, la neurofibromatose, le sarcome de Kaposi, les macroglossies d'autres causes et rarement les maladies bulleuses chroniques.

Examen de laboratoire. L'examen histopathologique avec des colorants spéciaux (rouge congo, rouge sirius, thioflavine T et violet de méthyl) est utile au diagnostic.

Traitement. Il est habituellement symptomatique. L'acide ascorbique, la colchicine, les corticoïdes par voie générale, le diméthyl sulfoxide, ont été prescrits.



Fig. **326**. Amyloïdose primaire systémique, papules et nodules multiples de la paupière.

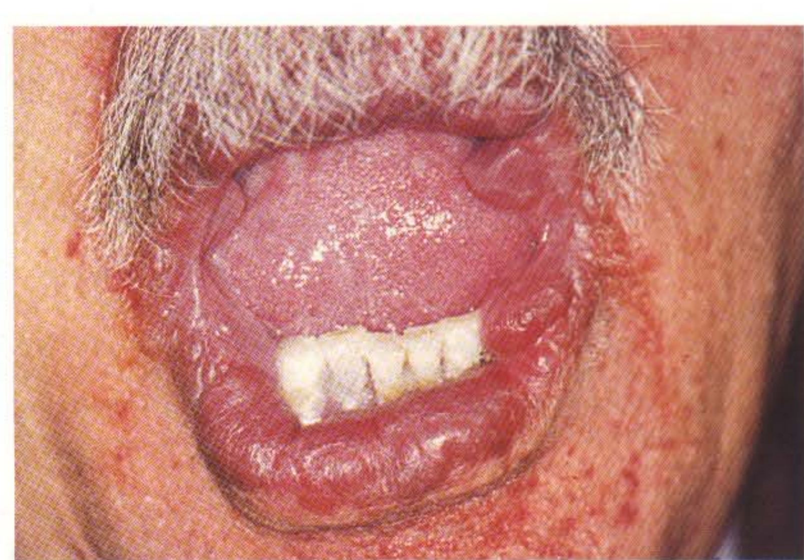


Fig. **327**. Amyloïdose primaire systémique, nodules rouge sombre des lèvres.



Fig. **328**. Amyloïdose primaire systémique, macroglossie, ecchymoses et ulcération de la langue.



Fig. **329**. Amylose primaire généralisée, bulle hémorragique de la langue.

Lipido-protéinose

La lipido-protéinose ou hyalinosis cutis et mucosae ou maladie d'Urbach-Wiethe est une affection métabolique héréditaire rare de transmission autosomique récessive. Sont principalement atteints la peau, la muqueuse buccale et le larynx, rarement d'autres organes. Elle se caractérise par le dépôt dans les muqueuses et la peau d'une substance amorphe hyalinoïde (glucoprotéine). Cliniquement, les premières atteintes cutanées sont des papules, des nodules ou des pustules (Fig. **330**). Plus tard se constituent des cicatrices qui représentent l'aspect typique des atteintes cutanées. Ces cicatrices acnéiformes siègent surtout au visage, mais aussi en d'autres zones cutanées. Peuvent aussi se voir aux zones de pression ou de traumatismes des lésions verruqueuses hyperkératosiques. Les sièges de prédilection sont le visage, les rebords des paupières, les zones de pression et les zones exposées. Les manifestations buccales sont précoces, fréquentes et peuvent s'aggraver. Chez les jeunes, les modifications buccales consistent en une induration de la muqueuse labiale et de la partie postérieure de la langue. Après 20 ans apparaissent des lésions granuleuses sur la lèvre et papuleuses sur le palais et la langue. Progressivement la muqueuse atteinte pâlit et prend un aspect piqueté. Le frein de la langue s'indure, se raccourcit, s'épaissit, ce qui diminue la mobilité linguale. Finalement la muqueuse buccale devient ferme et luisante, plus indurée, avec des fissures et des cicatrices (Fig. **331**). Des infections buccales et des ulcérations peuvent survenir, de même des sténoses des canaux des glandes salivaires principales, une hypodontie et une hypoplasie de l'émail. Une raucité de la voix constitue le symptôme le plus caractéristique, dès l'enfance, due à une occlusion incomplète des cordes vocales du fait des dépôts de lipido-protéines. La paroi postérieure du pharynx montre des lésions punctiformes, des plages ou un entrelac de lignes blanchâtres ou blanc-jaune. L'atteinte buccale, pharyngée ou œsophagienne, peut occasionner une dysphagie et une gêne à la déglutition.

Le diagnostic différentiel comprend l'amyloïdose, les porphyries et le syndrome de Hurler.

Examens de laboratoire. Le diagnostic ne peut être affirmé que par l'examen histopathologique des fragments biopsiés.

Le traitement est palliatif.

Xanthomes

Les xanthomes sont des papules, nodules, ou plaques jaunâtres dues à des dépôts lipidiques dans la peau et les muqueuses. Il s'agit en règle de dépôts à prédominance de cholestérol, parfois de triglycérides. Il existe plusieurs aspects de xanthomes qui sont parfois l'un des signes essentiels de certains syndromes. L'importance clinique des xanthomes repose sur le fait qu'ils traduisent l'existence d'une maladie sous-jacente. Ils se localisent souvent sur les paupières, la face dorsale des extrémités et les zones de friction ou de traumatismes mineurs répétés. La muqueuse buccale est rarement atteinte, bien que des xanthomes puissent s'observer sur les lèvres, les gencives, la muqueuse alvéolaire, le sillon vestibulaire labial. Cliniquement, il s'agit de plaques jaunâtres bien délimitées localisées ou diffuses (Fig. **332**).



Fig. **330**. Lipido-protéinose, nodules du nez.

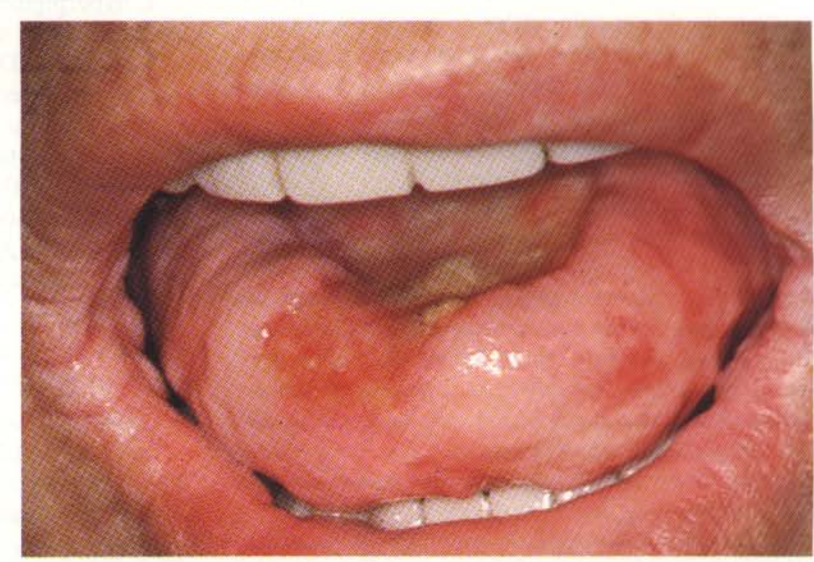


Fig. **331**. Lipido-protéinose, langue hypertrophiée et brillante.

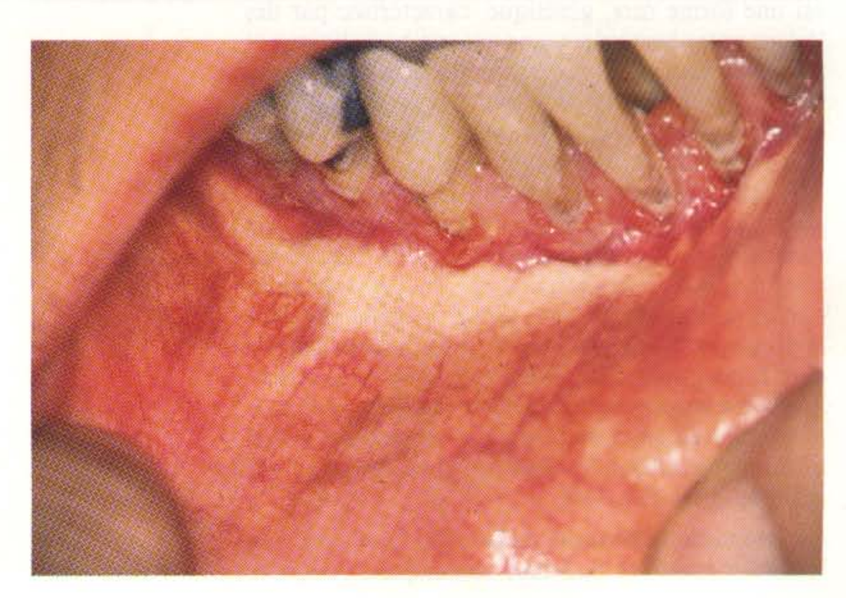


Fig. **332**. Xanthomes de la muqueuse du vestibule inférieur.

Le diagnostic différentiel comprend les leucoplasies, les granulations de Fordyce, le xanthome verruqueux et l'hyperplasie épithéliale focale.

Les examens de laboratoire de confirmation diagnostique sont l'histopathologie et le dosage des lipides sanguins.

Traitement. Il n'en existe pas.

Porphyries

Les porphyries sont des affections rares caractérisées par un défaut du métabolisme des porphyrines aboutissant à une surproduction de porphyrines et de leurs précurseurs. Chaque type se caractérise par un déficit spécifique d'enzymes de la synthèse de l'hème et par la présence de porphyrines anormales dans les urines, les selles ou différents organes. Il existe trois classes principales de porphyries humaines, établies selon le site de synthèse de la porphyrine anormale : érythropoïetiques (porphyrie congénitale érythropoïetique, coproporphyrie érythropoïetique), hépatiques (porphyrie aiguë intermittente, porphyrie variegata, porphyrie de Chester, porphyrie cutanée tardive, coproporphyrie héréditaire) et érythrohépatiques (protoporphyrie érythrohépatique, porphyrie hépatoérythropoïétique). Il existe pratiquement toujours une photosensibilité cutanée. En plus, on observe couramment une fragilité cutanée, des érythèmes, vésicules, bulles, érosions, une hyperpigmentation, une hypertrichose, des cicatrices, une alopécie cicatricielle, des miliaires, etc. Les surfaces cutanées exposées à la lumière sont les plus atteintes, de pair avec les signes liés aux atteintes systémiques.

La porphyrie congénitale (maladie de Gunther) est une forme rare, génétique, caractérisée par des lésions cutanées sévères, une anémie hémolytique et une splénomégalie. L'existence de dents rouge-brun due à la présence de porphyrines à la fois dans les dents de lait et les dents définitives est une constatation diagnostique importante. A la lumière ultraviolette, les dents prennent un aspect fluorescent rougeâtre caractéristique. La muqueuse buccale est rarement atteinte. Néanmoins, un érythème, des vésicules, bulles, ulcérations, des zones atrophiques – mais sans cicatrisation – peuvent s'observer dans la prophyrie érythropoïetique congénitale et parfois dans la porphyrie cutanée tardive. Les lésions buccales se développent habituellement sur le bord vermillon des lèvres, les commissures, la muqueuse labiale, la muqueuse alvéolaire vestibulaire antérieure et les gencives (Fig. **333, 334**).

Le diagnostic différentiel inclut l'épidermolyse bulleuse, les maladies bulleuses chroniques, la lipidoprotéinose, la pellagre et les photosensibilités médicamenteuses.

Les examens de laboratoire utiles au diagnostic sont biochimiques, histopathologiques et l'immunofluorescence directe.

Le traitement doit être confié au spécialiste.

Hémochromatose

L'hémochromatose est une maladie métabolique rare héréditaire de cause inconnue, se caractérisant par l'accumulation de fer dans les viscères. Cliniquement coexistent un diabète sucré, une cirrhose du foie, une hyperpigmentation et moins souvent une insuffisance gonadique, une insuffisance cardiaque et des atteintes articulaires.

L'hyperpigmentation peut apparaître aussi bien dans la peau que dans les muqueuses (bouche, conjonctives). Dans la quasi totalité des cas la peau prend un aspect gris-marron généralisé. La muqueuse buccale montre une pigmentation diffuse homogène de teinte gris-marron ou marron foncé dans environ 20 % des cas. La muqueuse jugale et la gencive attachée sont le plus souvent concernées (Fig. **335**). De plus ont été décrites des atteintes des glandes salivaires.

Le diagnostic différentiel comprend la maladie d'Addison, les hyperpigmentations médicamenteuses et les pigmentations ethniques.

Examens de laboratoire. Les tests de routine peuvent révéler un diabète sucré et une atteinte hépatique. En outre aideront au diagnostic les dosages sanguins du fer, de la transferrine et de la ferritine.

Le traitement doit être confié au spécialiste.

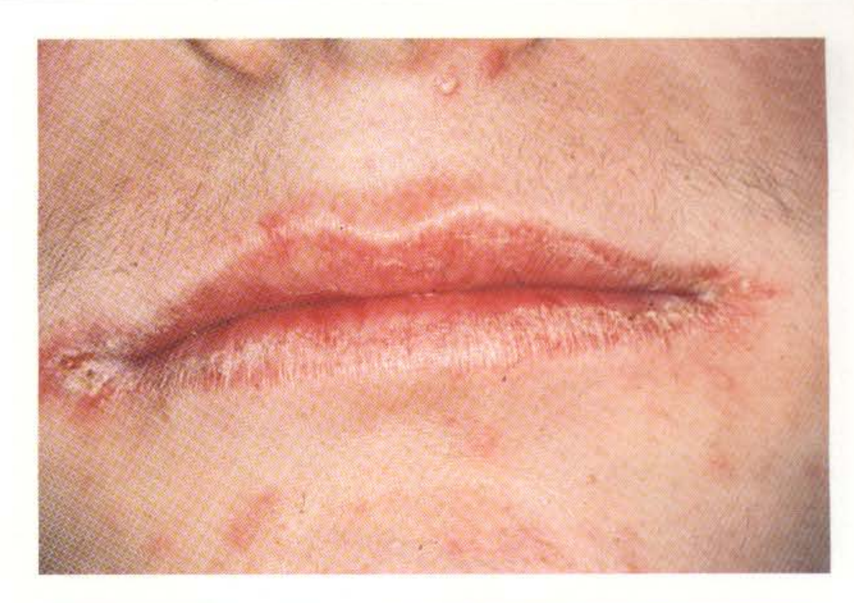


Fig. **333**. Porphyrie cutanée tardive, érythème labial et chéilite angulaire.

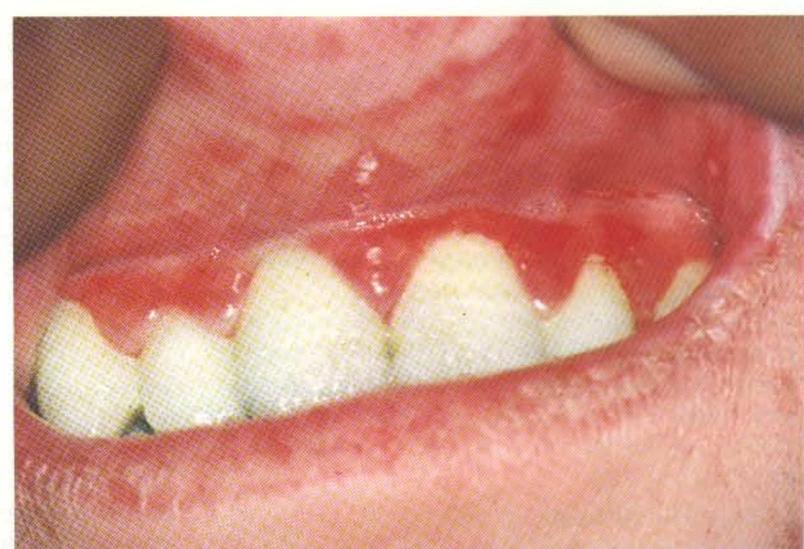


Fig. **334**. Porphyrie cutanée tardive, érythème diffus des gencives et de la muqueuse labiale supérieure.

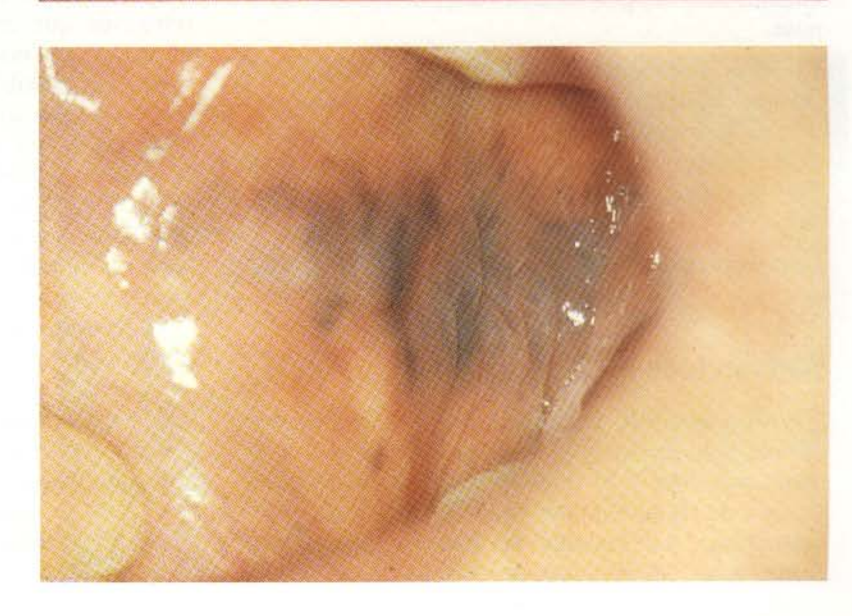


Fig. **335**. Hémochromatose, pigmentation de la muqueuse jugale.

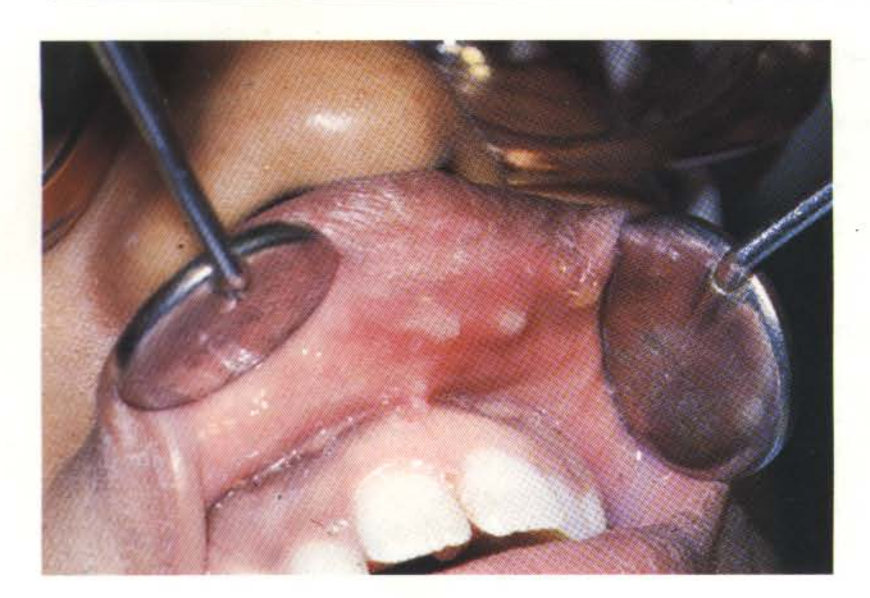


Fig. **336**. Mucoviscidose, œdème localisé de la lèvre supérieure.

Mucoviscidose

La mucoviscidose ou fibrose kystique est une maladie génétique transmise sur le mode récessif. L'anomalie biochimique responsable est inconnue. C'est une exocrinopathie qui touche particulièrement le pancréas exocrine et les glandes bronchiques, trachéales, et du tractus gastro-intestinal. Les principales manifestations sont des infections pulmonaires chroniques, une insuffisance pancréatique, une cirrhose et une peau ridée. Les glandes salivaires sont atteintes au même titre que toutes les glandes exocrines. Cliniquement, les lèvres sont sèches et gonflées (Fig. **336**).

Le diagnostic différentiel comprend la chéilite glandulaire, la mucopolysaccharidose, la lipido-protéinose.

Examens de laboratoire. La biopsie de lèvre pour examen anatomo-pathologique (glandes salivaires accessoires) confirme le diagnostic ainsi que la teneur élevée en chlore et en sodium dans la sueur et l'absence d'enzymes pancréatiques au tubage duodénal.

Le traitement est palliatif.

Histiocytose X

L'histiocytose est une maladie proliférative des cellules histiocytaires qui groupe trois maladies de cause inconnue : la maladie de Letterer-Siwe, la maladie de Hand-Schüller-Christian et le granulome éosinophile. La maladie de Letterer-Siwe est la forme aiguë, disséminée, des histiocytoses X, qui généralement se manifeste dès la première année de la vie et a un très mauvais pronostic. Elle est caractérisée par les manifestations cliniques suivantes : fièvre, frissons, hépatosplénomégalie, anémie, polyadénopathie, lésions osseuses ostéolytiques, rash cutané généralisé et manifestations buccales (Fig. **337**). Ces lésions buccales sont des ulcérations, des ecchymoses, une gingivite, une parodontite et des pertes de dents (Fig. **338**).

La maladie de Hand-Schüller-Christian est une forme chronique disséminée de pronostic moins grave. Elle débute généralement entre 3 et 6 ans et atteint plutôt les garçons (sex ratio 2/1). Cliniquement, elle se manifeste par la triade classique : lésions osseuses ostéolytiques (lacunes craniennes), exophtalmie et diabète insipide. Cette triade n'est retrouvée que chez 25 % des malades ; une otite moyenne, un rash cutané et une atteinte viscérale sont aussi possibles. La cavité buccale est fréquemment atteinte au début de la maladie avec des ulcérations, un œdème, une hyperplasie et une nécrose de la gencive, une halitose et une dysgueusie (Fig. **339**). Dans le cas de localisation osseuse maxillaire il y a un processus de parodontite mutilante entraînant une chute des dents. Un retard à la cicatrisation après extractions dentaires est possible.

Le granulome éosinophile est la forme mineure localisée, qui atteint les adolescents et l'adulte jeune, les hommes étant plus souvent atteints que les femmes. Cliniquement, la maladie est asymptomatique et caractérisée par la présence de lésions osseuses ostéolytiques, monostotiques ou polyostotiques qui, dans de rares occasions, peuvent être douloureuses et associées à un œdème local.



Fig. **337**. Maladie de Letterer-Siwe, vésicules et ulcérations cutanées chez un garçon de 1 an.

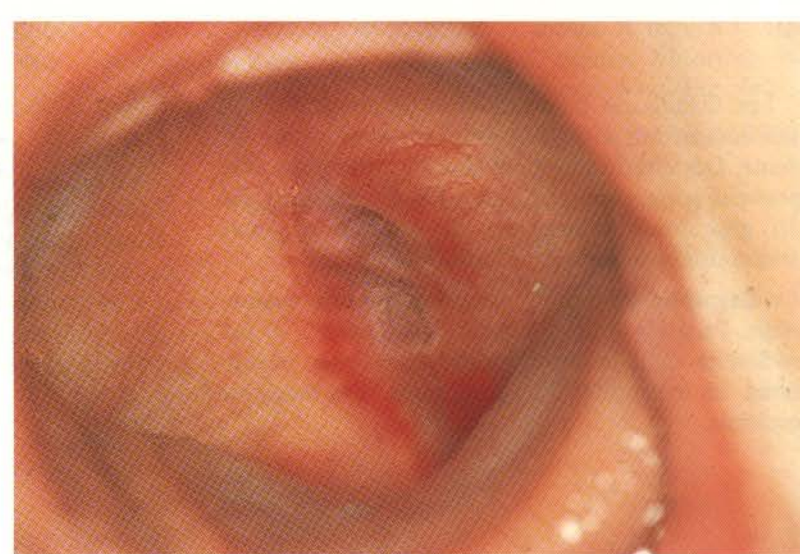


Fig. **338**. Maladie de Letterer-Siwe, ulcération palatine chez une petite fille de 8 mois.

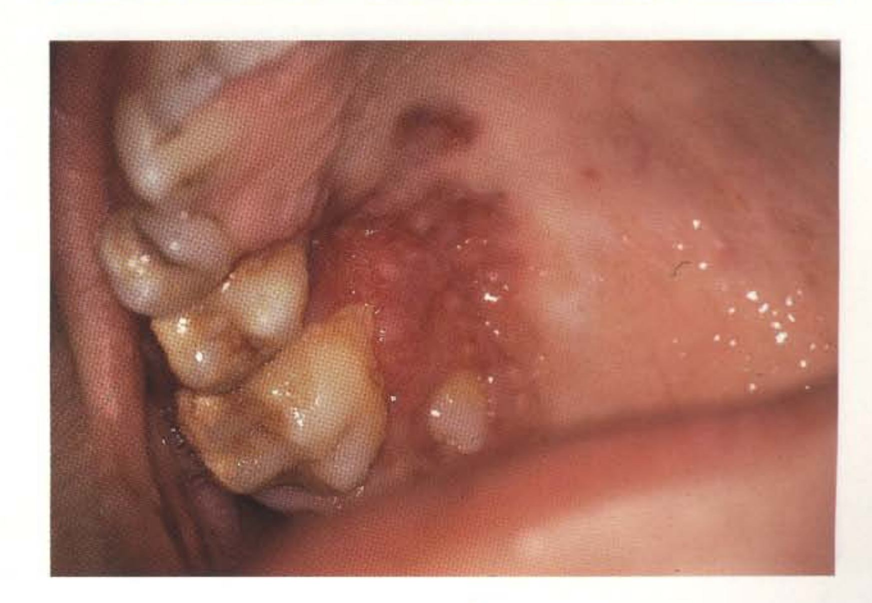


Fig. **339**. Maladie de Hand-Schüller-Christian, ulcérations de la gencive et de la muqueuse palatine.



Fig. **340**. Granulome éosinophile, ulcération avec destruction osseuse du parodonte entre les incisives centrale et latérale.

Les maxillaires peuvent être atteints entraînant une destruction osseuse avec mobilité puis chute des dents. Des ulcérations de la gencive et du palais dur peuvent apparaître (Fig. **340**). Les lésions buccales du granulome éosinophile ne doivent pas être confondues avec celles de l'ulcère éosinophile.

Le diagnostic différentiel comprend l'ulcère éosinophile, l'acatalasémie, l'hypophosphatasémie, la parodontite aiguë juvénile, les néoplasies avec ulcérations, les métastases d'un carcinome et le myélome multiple.

Examens de laboratoire. L'examen histologique et radiographique des zones atteintes est utile à l'établissement du diagnostic.

Traitement. Curetage et excision chirurgicale des lésions. Radiothérapie. Les stéroïdes et agents cytotoxiques sont utilisés dans les formes généralisées d'histiocytose X.

24. Malnutritions

Pellagre

La pellagre est due à une carence en acide nicotinique. Les manifestations cliniques de cette maladie rare sont des signes digestifs comme la douleur abdominale, la diarrhée et l'achlorhydrie ; des troubles mentaux comme l'apathie, l'insomnie, l'anxiété, les paresthésies, les hallucinations, l'amnésie et la perte de l'orientation ; des signes cutanés : dermite symétrique des zones exposées au soleil ou à la friction, caractérisée par un érythème bien délimité et une desquamation ; la surface des lésions est sèche et rugueuse et des lésions vésiculo-bulleuses peuvent aussi apparaître (Fig. **341**). La muqueuse buccale présente une stomatite œdémateuse et érythémateuse et une sensation de brûlure intense. La langue est lisse en raison de la desquamation des papilles et on peut voir des ulcérations douloureuses (Fig. **342**). Une gingivite, une chéilite angulaire et une dysphagie sont fréquentes.

Le diagnostic différentiel comprend les stomatites médicamenteuses, l'érythème polymorphe, les malnutritions et les porphyries.

Traitement. Administration d'acide nicotinique.

Ariboflavinose

La carence en riboflavine ou vitamine B2 entraîne une dermite séborrhéique, une hyperémie cornéenne et, à un stade avancé de la maladie, une kératite et des lésions buccales. Les manifestations buccales les plus fréquentes sont une chéilite angulaire uni- ou bilatérale ; les lèvres sont sèches et fissurées ; très souvent une atrophie des papilles filiformes est responsable d'une langue rouge et lisse (Fig. **343**).

Le diagnostic différentiel comprend la chéilite angulaire et le syndrome de Plummer-Vinson.

Traitement. Administration de vitamine B2.



Fig. **341**. Pellagre, lésions cutanées typiques.

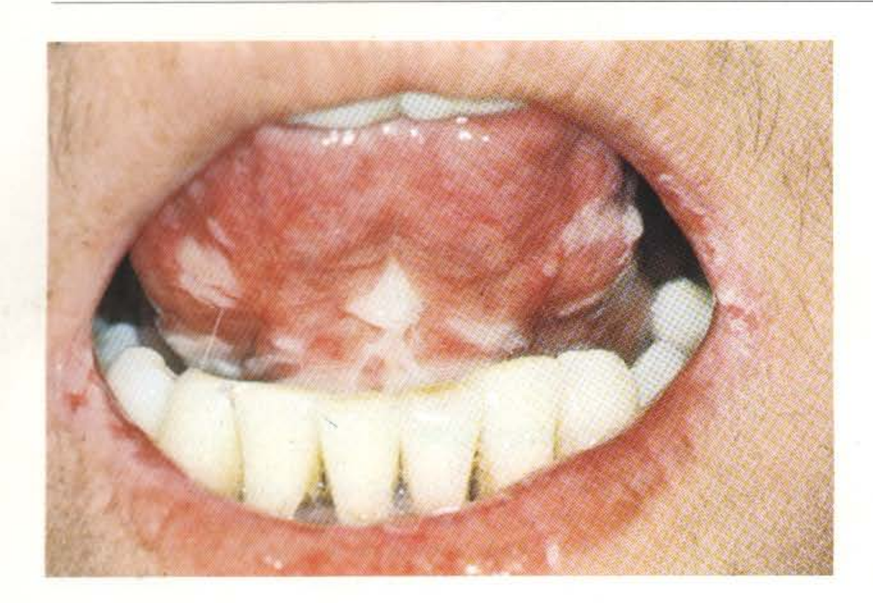


Fig. **342**. Pellagre, érythème et érosions de la face ventrale de la langue.

Scorbut

Le scorbut est causé par une carence en vitamine C. Les manifestations cliniques comprennent malaise, diminution de la résistance aux infections, ecchymoses cutanées, hématomes et hémorragies, retard à la cicatrisation des plaies et manifestations buccales. Les lésions buccales au début consistent en une rougeur et une tuméfaction de la gencive interdentaire et marginale puis apparition de gingivorragies et ulcérations (Fig. **344**). Des pétéchies, des ecchymoses et des hémorragies sont fréquentes de même qu'une hypoplasie de l'émail des dents en cours de formation. Des troubles mentaux, un œdème des extrémités inférieures, des douleurs et une anémie peuvent être observés.

Le diagnostic différentiel comprend la gingivite aiguë ulcéronécrotique, la gingivite herpétique, la leucémie et l'agranulocytose.

Traitement. Administration de vitamine C.

Carence protéinique

La carence protéinique est associée à de nombreux états pathologiques graves comme certains cancers, des carences nutritionnelles, des maladies métaboliques et des maladies avec malabsorption ainsi que des régimes mal équilibrés. Une maladie spécifique de la nutrition, le Kwashiorkor, qui est due à une carence en protéine, atteint principalement les enfants. Cliniquement, il existe un amaigrissement, un œdème, une fonte musculaire, une faiblesse générale, une hyperpigmentation cutanée, une chute des cheveux, une anémie, une hypoglycémie, une hypotension, etc. Au niveau de la cavité buccale on observe une glossite atrophique avec dépapillation, une rougeur et une atrophie de la muqueuse buccale, une chéilite angulaire et des brûlures buccales (Fig. **345**).

Le diagnostic différentiel comprend les autres principales carences vitaminiques qui sont fréquemment associées.

Traitement. Régime équilibré.



Fig. **343**. Ariboflavinose, chéilite angulaire, érythème et atrophie des papilles linguales.

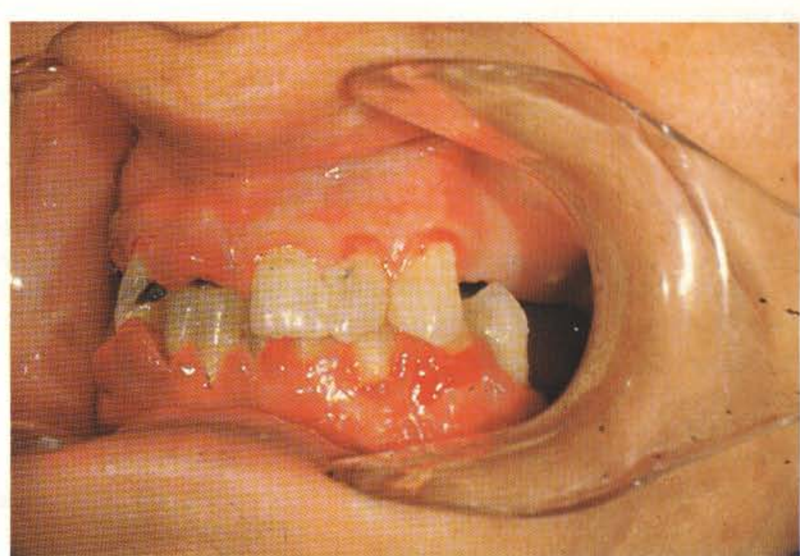


Fig. **344**. Scorbut, tuméfaction et rougeur de la gencive.



Fig. **345**. Carence protéinique, rougeur et atrophie de la face dorsale de la langue.

25. Maladies des glandes endocrines

Diabète sucré

Le diabète sucré est une maladie métabolique chronique due à un trouble de la production de l'insuline. Dans sa forme majeure la maladie est caractérisée par une hyperglycémie à jeun, une artériopathie et une neuropathie. Dans le cas de diabète patent il y a une polydipsie, une polyurie, un amaigrissement, un affaiblissement général avec ou sans acidocétose suivant la forme clinique de la maladie. Les manifestations buccales associées au diabète sucré sont variables et non spécifiques. Une sensibilité gingivale, une gingivite et une parodontite sont fréquentes (Fig. **346**). Peuvent également être observés : une xérostomie, une glossodynie, une dysgueusie, des infections bactériennes et fongiques et un retard à la cicatrisation.

Traitement. Le traitement des lésions buccales comprend une hygiène rigoureuse, des traitements parodontaux, des antibiotiques et des antifongiques. Le diabète doit être suivi par un spécialiste.

Insuffisance cortico-surrénale

L'insuffisance cortico-surrénale est une endocrinopathie responsable d'une insuffisance sécrétoire de glucocorticoïdes et de minéralocorticoïdes.

Dans la forme primaire de la maladie (maladie d'Addison) il y a une destruction des glandes surrénales d'origine infectieuse, immunitaire, tumorale, par envahissement de substance amyloïde ou d'autres substances ou par infarctus hémorragique.

L'augmentation nette du taux circulant d'hormone corticotrope (ACTH) et de ses constituants peptidiques est la cause d'une hyperpigmentation cutanée et de la muqueuse buccale spécialement située aux zones de frottement. Les plages pigmentées brun foncé de la muqueuse buccale sont une manifestation précoce et constante de la maladie (Fig. **347**). Cette pigmentation, en taches ou diffuse, siège bilatéralement sur la muqueuse jugale, le palais, les lèvres, la gencive.

Dans la forme secondaire de l'insuffisance cortico-surrénale, la diminution de sécrétion en ACTH est due à une maladie hypophysaire ; cette forme n'est pas accompagnée d'hyperpigmentation.

Dans sa forme majeure, l'insuffisance cortico-surrénale des deux types est caractérisée par une cachexie, des signes abdominaux, une hypotension orthostatique, une tachycardie, de la fièvre.

Le diagnostic différentiel comprend la pigmentation ethnique, celle due aux drogues, le syndrome de Peuntz-Jeghers, le nævus pigmenté, le lentigo malin et les mélanomes malins.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi après dosage du cortisol plasmatique, de l'ACTH et test de stimulation à l'ACTH. Dans la forme secondaire la fonction hypophysaire est étudiée.

Traitement. Il est confié à l'endocrinologue.

Hypothyroïdie

L'hypothyroïdie est une maladie due à l'insuffisance de sécrétion des hormones thyroïdiennes.

Elle peut être primaire, due à une anomalie de la glande thyroïde qui sécrète les hormones en quantité insuffisante, ou secondaire et due à une stimulation insuffisante de la glande par la thyréostimuline, ou enfin tertiaire, due à une anomalie hypothalamique entraînant une sécrétion insuffisante de thyréostimuline hypophysaire.

Si la maladie existe à la naissance, elle est appelée hypothyroïdie congénitale ou myxœdème congénital et elle entraîne un retard mental grave, des anomalies de la croissance, un état apathique, un myxœdème, un ictère néo-natal persistant, et une voix rauque caractéristique. Les manifestations buccales de l'hypothyroïdie congénitale comprennent une macroglossie, des dysplasies de l'émail et un retard de l'éruption dentaire (Fig. **348**). Dans la forme de l'adulte on note, un aspect myxœdémateux de la peau, une altération mentale, une caroténémie, une



Fig. **346**. Diabète sucré, parodontite sévère.



Fig. **347**. Maladie d'Addison, pigmentation de la muqueuse jugale.

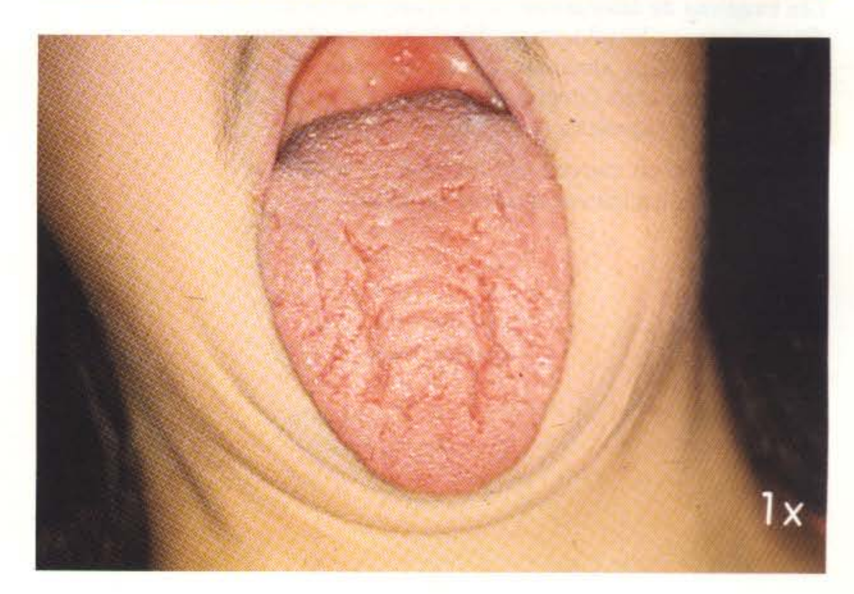


Fig. **348**. Hypothyroïdie primaire, macroglossie.

bradycardie, une constipation, une frilosité ou une hypothermie.

La macroglossie, due à l'infiltration de la langue par un tissu myxœdémateux composé de mucopolysaccharides, peut être la cause de difficultés lors de la mastication et de l'élocution.

Examens de laboratoire. Dosage de la TSH et des hormones thyroïdiennes circulantes sous leur forme liée ou libre.

Traitement. Hormone thyroïdienne de remplacement.

Hyperparathyroïdie primaire

L'hyperparathyroïdie primaire est une maladie endocrine due à une hypertrophie des parathyroïdes, à un adénome ou à un cancer. Elle peut se manifester seule ou associée à des néoplasies endocrines multiples de type I (adénomatose endocrinienne diffuse).

La maladie comporte une polydipsie et une polyurie, une fatigue, des troubles mentaux, une faiblesse musculaire, une ostéoporose ou, rarement, une ostéite fibro-kystique, des calculs rénaux et une hypercalciurie avec hyperphosphaturie.

Des tumeurs brunes à cellules géantes peuvent apparaître au niveau des maxillaires, constituant un signe précoce de la maladie, ainsi que l'effacement de la lamina dura. En cas de destruction osseuse, la tumeur fait une saillie molle dans la cavité buccale (Fig. **349**).

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend le granulome périphérique et central à cellules géantes, l'épulis, le sarcome de Kaposi, l'hémangiopéricytome et l'hémangio-endotheliome.

Les examens de laboratoire sur lesquels est fondé le diagnostic sont histologiques, biochimiques (dosage des phosphatases alcalines, de la calcémie, de la phosphorémie et de l'hormone parathyroïdienne) et radiologiques (squelette et denture).

Traitement. Il est chirurgical : exérèse de la tumeur associée à un traitement médical simultané.

Troubles dus aux hormones sexuelles

Les hormones sexuelles femelles (œstrogène et progestérone) jouent un rôle important au niveau de la cavité buccale. Plusieurs manifestations peuvent se produire au cours du cycle menstruel, de la puberté, pendant la grossesse et la ménopause. L'exemple le plus classique est la gingivite de la grossesse ou l'inflammation gingivale pendant la menstruation (Fig. **350**). De plus pendant la grossesse la « tumeur de la grossesse » ou épulis n'est pas rare. Pendant et après la ménopause on observe souvent une atrophie avec sensibilité de la muqueuse buccale, une glossodynie et une dysgueusie.

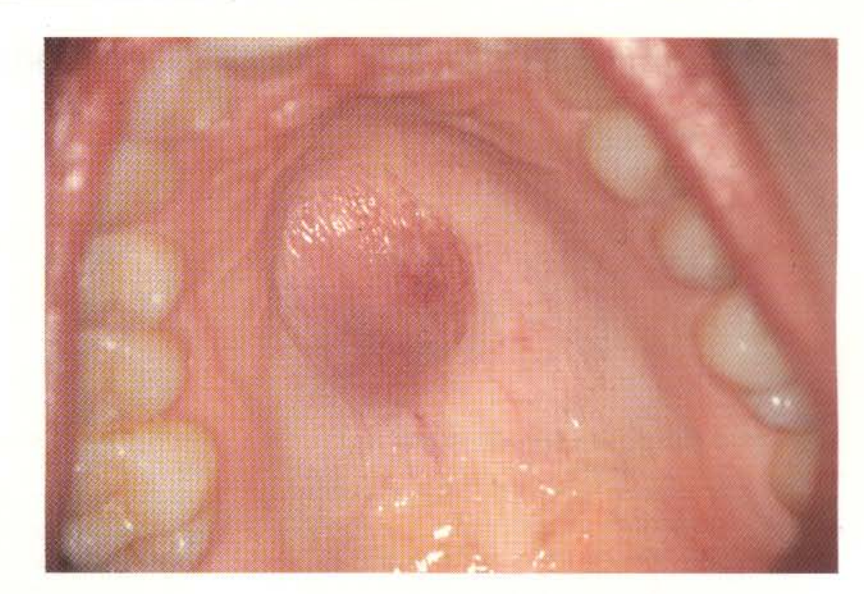


Fig. **349**. Hyperparathyroïdie primaire, tumeur brune à cellules géantes du palais.



Fig. **350**. Gingivite importante de la grossesse.

26. Maladies du système nerveux périphérique

Paralysie du grand hypoglosse

Le grand hypoglosse envoie des fibres motrices à la plupart des muscles de la langue. Une atteinte unilatérale se traduit par une paralysie linguale homolatérale. Les causes peuvent être centrales ou périphériques et comprennent les accidents vasculaires cérébraux, les tumeurs cérébrales, la sclérose en plaques, la syringomyélie et les polynévrites infectieuses. En cas d'atteinte périphérique, lors de la protrusion, la langue est déviée du côté atteint (Fig. **351**). Lorsque la langue repose sur le plancher de la bouche on peut observer une légère déviation vers le côté sain. En cas de maladie du système nerveux central, l'atteinte linguale est souvent bilatérale. La protrusion de la langue est impossible et les essais de mise en arrière infructueux et incoordonnés. La langue est aussi petite et ferme.

Le traitement est celui de la lésion causale d'atteinte du nerf grand hypoglosse, qu'elle soit périphérique ou centrale.

Paralysie faciale périphérique

La paralysie faciale périphérique est la cause la plus fréquente de déficient des muscles du visage. Bien que la cause exacte en demeure obscure, un certain nombre de facteurs prédisposants ont été incriminés, notamment les infections virales, les traumatismes, les maladies de système, les tumeurs et l'exposition au froid. La paralysie faciale est inéluctable dans les tumeurs malignes de la parotide par envahissement du nerf. Des cas de paralysie faciale ont été décrits après extraction dentaire ou anesthésie locale intrabuccale ou section du nerf lors de chirurgie parotidienne.

Une paralysie périphérique peut survenir à tout âge, mais plus fréquemment chez les jeunes et les personnes d'âge moyen avec une recrudescence saisonnière au printemps et en automne. La paralysie faciale est en règle unilatérale, de début brutal, accompagnée d'une otalgie, d'une douleur de l'aire mastoïdienne ou de l'angle de la machoîre du même côté.

Cliniquement, la paralysie se traduit par une chute de la commissure labiale, une impossibilité de fermer la paupière, de grimacer, de siffler, etc. (Fig. **352**). Lorsque le patient essaie de sourire, le côté atteint reste immobile tandis que le côté sain laisse apparaître des plis cutanés. Lorsque l'on demande de fermer les yeux, le globe oculaire du côté paralysé est dévié vers le haut (signe de Bell).

La mastication est difficile, parfois existent des troubles de la gustation. La paralysie faciale périphérique idiopathique (paralysie de Bell) peut régresser en deux mois sans séquelles, mais dans quelques cas rares la paralysie persiste.

Le diagnostic différentiel comprend le syndrome de Melkersson-Rosenthal, le syndrome de Heerfordt et l'œdème angioneurotique.

Le traitement est orienté vers une cause éventuelle, parfois aidé temporairement par des corticoïdes.

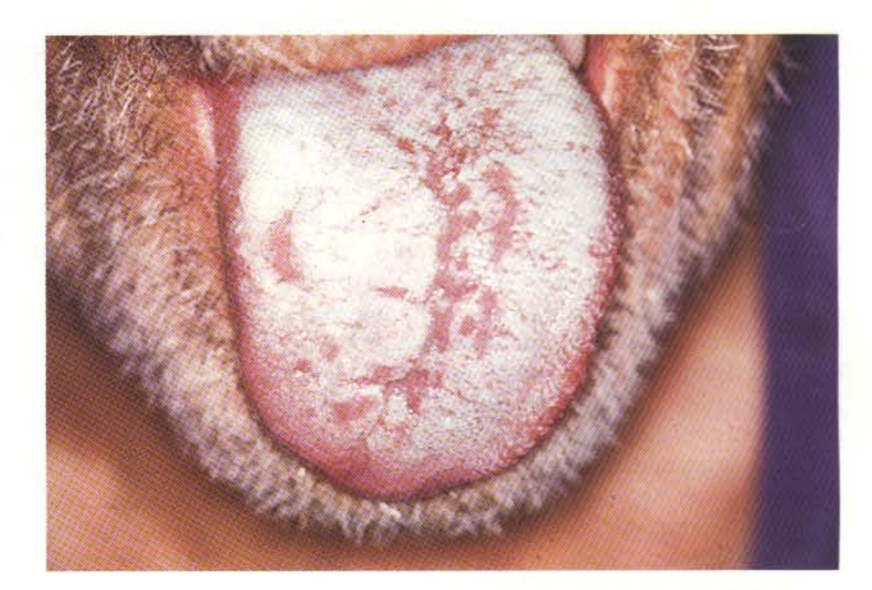


Fig. **351**. Paralysie périphérique du grand hypoglosse, déviation de la langue vers le côté atteint lors de la protrusion.

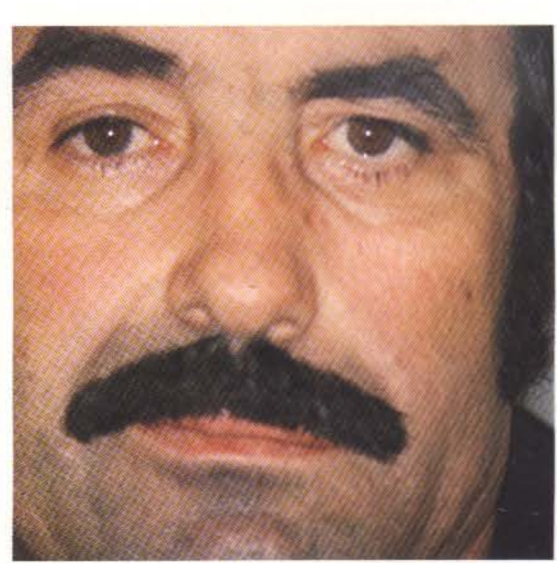


Fig. **352**. Paralysie faciale périphérique, chute de la commissure labiale du côté paralysé.

Syndrome de Melkersson-Rosenthal

Le syndrome de Melkersson-Rosenthal est une maladie rare de cause inconnue qui touche les sujets jeunes des deux sexes. Elle est caractérisée par un œdème récidivant du visage, par une paralysie faciale unilatérale périodique et par une langue plicaturée (Fig. **353**). Dans la forme complète du syndrome tous les symptômes peuvent être présents simultanément. La chéilite granulomateuse est considérée comme une forme monosymptomatique de la maladie. Le gonflement est habituellement localisé aux lèvres et au visage (Fig. **354**) ; cependant un œdème peut être également observé au niveau du voile, de la muqueuse jugale et de la langue. L'atteinte gingivale apparaît comme de petites tuméfactions irrégulières, œdémateuses, rouge-bleuté, localisées ou diffuses.

Le diagnostic différentiel comprend la paralysie faciale idiopathique, la chéilite glandulaire, l'œdème angioneurotique, la langue fissurée, la maladie de Crohn et la sarcoïdose.

Examen de laboratoire. Le diagnostic est fait par l'examen anatomo-pathologique.

Le traitement est symptomatique.



Fig. **353**. Syndrome de Melkersson-Rosenthal, langue plicaturée.



Fig. **354**. Syndrome de Melkersson-Rosenthal, œdème du visage et des lèvres.

27. Lésions précancéreuses

Leucoplasie

Une lésion précancéreuse, selon l'OMS, est « un tissu morphologiquement altéré dans lequel un cancer se développera plus volontiers que dans le tissu sain ». La leucoplasie orale est la plus fréquente et la mieux connue des lésions précancéreuses. Son diagnostic est un diagnostic d'exclusion et ce terme est maintenant utilisé lors de la description clinique. Elle est définie comme une plage ou tache blanche fermement attachée à la muqueuse buccale et qui ne peut être classée cliniquement ou pathologiquement dans aucune autre entité clinique. Des données récentes montrent que la leucoplasie atteint 0,1 à 5 % de la population. La lésion semble être plus fréquente chez les hommes que chez les femmes, particulièrement entre 40 et 60 ans. La cause reste inconnue. Certaines leucoplasies sont dues au tabac, tandis que dans d'autres cas des facteurs locaux prédisposants ont été incriminés : irritation locale, candidose, alcool, produits industriels, virus. Cependant, il faut souligner que les sujets qui ne fument pas et qui présentent une leucoplasie ont un risque plus grand de développer un cancer que les fumeurs. Cliniquement, on distingue deux formes principales de leucoplasie : la forme homogène, qui est la plus fréquente, se caractérise par une plaque blanche, homogène et asymptomatique qui présente une surface lisse ou ridée éventuellement traversée par des fissures ou des crevasses (Fig. **355**) ; la forme nodulaire ou ponctuée, qui est rare, est caractérisée par la présence de multiples petits nodules blancs ou papules posés sur une base rouge et sur lesquels une surinfection par le *Candida albicans* est fréquente (Fig. **356**). Deux autres variétés cliniques ont été décrites : la leucoplasie verruqueuse proliférative, qui est rare, est caractérisée par la présence de lésions blanches irrégulières, d'aspect papillaire et exophytique (Fig. **357**). Cette forme est plus fréquente chez les femmes, s'étend rapidement et a tendance à récidiver après l'excision chirurgicale. La leucoplasie liée à l'infection par le virus HIV (leucoplasie chevelue), qui n'existe que chez les sujets infectés par le HIV, est caractérisée au début par la présence d'une plage blanche, légèrement surélevée, mal délimitée et plissée. Plus tard se forment des éléments en relief. Elle apparaît sur les bords latéraux de la langue. Cette classification a une signifi-

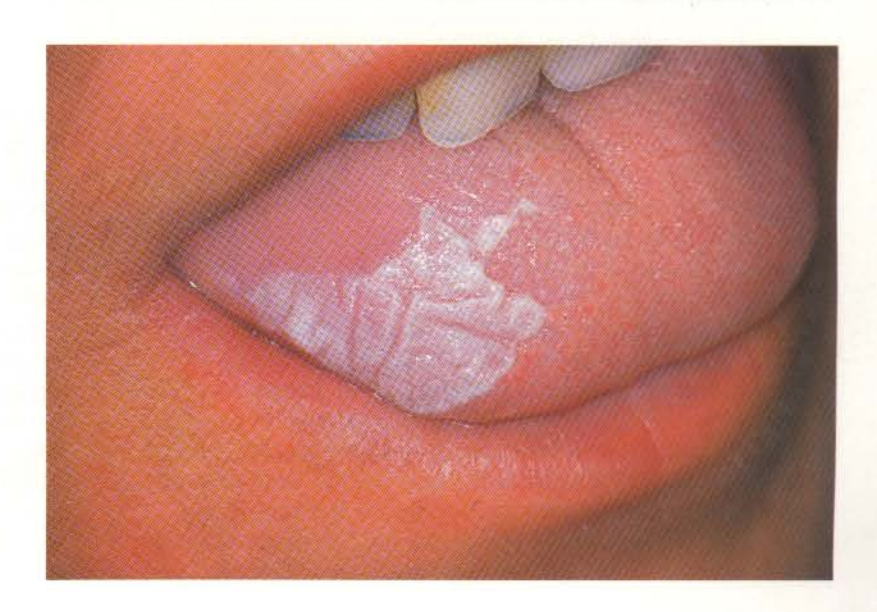


Fig. **355**. Leucoplasie homogène de la langue.



Fig. **356**. Leucoplasie ponctuée de la muqueuse jugale commissurale.



Fig. **357**. Leucoplasie verruqueuse de la muqueuse jugale commissurale.

cation clinique pratique, la leucoplasie nodulaire se tranformant 4 à 5 fois plus souvent en lésion cancéreuse que la leucoplasie homogène. De même, la leucoplasie proliférative verruqueuse montre un risque augmenté de transformation maligne, alors que la leucoplasie chevelue de l'infection HIV ne se transforme pas.

La leucoplasie peut apparaître dans n'importe quel endroit de la cavité buccale avec cependant des localisations plus fréquentes qui sont : la muqueuse jugale, les commissures puis la langue, le palais, les lèvres, la muqueuse alvéolaire, la gencive et le plancher buccal (Fig. **358-365**). Les lésions sont limitées ou étendues et les localisations où le risque de transformation maligne est accrue sont le plancher buccal suivi de la langue et des lèvres. Des signes cliniques doivent orienter vers un potentiel malin : une surface ponctuée, des érosions ou des ulcérations, l'apparition d'un nodule ou d'une induration périphérique, et la localisation de la lésion (site à haut risque). Cependant, les critères cliniques mentionnés ci-dessus ne sont pas totalement sûrs et toute lésion doit donc être biopsiée et examinée en anatomopathologie. Environ 15 à 23 % des lésions de leucoplasie présentent à l'examen histologique initial une dysplasie épithéliale, un carcinome in situ ou un carcinome invasif. Des études suivies de leucoplasie orale ont montré une transformation maligne dans 0,13 à 6 % des cas.



Fig. **358**. Leucoplasie de la muqueuse jugale.



Fig. **359**. Leucoplasie de la muqueuse jugale et de la commissure.



Fig. **360**. Leucoplasie nodulaire et ponctuée de la muqueuse jugale et de la commissure.

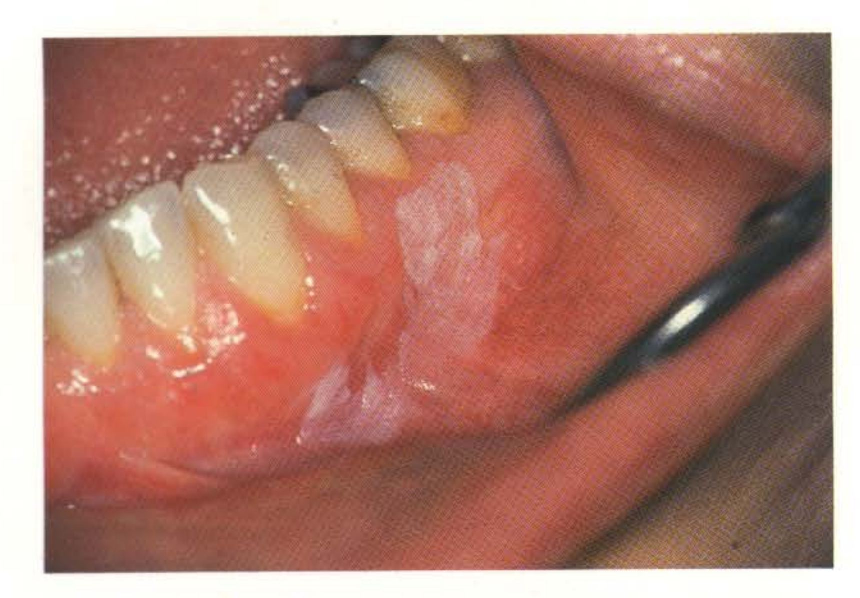


Fig. **361**. Leucoplasie de la muqueuse alvéolaire.



Fig. **362**. Leucoplasie de la gencive.

Le diagnostic différentiel comprend le lichen plan hypertrophique, la candidose chronique hyperplasique, les brûlures chimiques, le leucœdème, le lupus érythémateux discoïde et certaines maladies génétiques qui présentent des troubles de la kératinisation.

Examens de laboratoire. L'examen anatomopathologique est essentiel pour déterminer la nature de la lésion et le risque potentiel de transformation maligne. La présence d'une dysplasie épithéliale implique une lésion précancéreuse.

Traitement. La leucoplasie buccale disparaît quelquefois après l'arrêt du tabac. Il faut obtenir la suppression de tous les facteurs irritants, une hygiène buccale parfaite, et suivre régulièrement les malades. L'excision chirurgicale de la lésion est le traitement de choix. Récemment, on a démontré l'efficacité de l'acide rétinoïque.



Fig. **363**. Leucoplasie de la face ventrale de la langue.



Fig. **364**. Leucoplasie du plancher buccal.



Fig. **365**. Leucoplasie de la lèvre inférieure.

Érythroplasie

L'érythroplasie ou érythroplasie de Queyrat est une lésion fréquemment observée sur le gland et rarement au niveau de la muqueuse buccale. C'est une lésion précancéreuse qui conduit finalement au cancer. Le terme d'« érythroplasie buccale » a maintenant une valeur sémiologique ; il caractérise une plage rouge non spécifique de la muqueuse sans lien avec une autre étiologie. Les deux sexes sont également atteints, le plus souvent entre 50 et 70 ans. Cliniquement, il s'agit d'une plage rouge feu asymptomatique, légèrement surélevée ou plane, de taille variable, dont la surface est lisse ou veloutée et qui est nettement délimitée par rapport à la muqueuse normale adjacente (forme homogène). Quelquefois on peut observer la présence de nombreux petits points blancs ou plaques à l'intérieur ou à la périphérie de la lésion érythémateuse (forme ponctuée). Le plancher de la bouche, la zone rétromolaire, la muqueuse alvéolaire mandibulaire, le sillon gingivo-jugal sont les localisations les plus fréquentes suivies par le voile du palais, la muqueuse jugale et la langue (Fig. **366, 367**). Dans plus de 91 % des cas l'érythroplasie montre à l'examen histologique des dysplasies épithéliales importantes, un carcinome in situ, un épithélioma spino-cellulaire invasif. Les 9 % restants présentent également une dysplasie épithéliale discrète ou modérée. Il faut donc souligner que l'érythroplasie buccale dans toutes ses localisations présente un risque majeur de transformation maligne.

Le diagnostic différentiel comprend les irritations locales, le lichen plan, le lupus érythémateux discoïde, la candidose, la tuberculose et l'épithélioma spino-cellulaire à son début.

Examens de laboratoire. L'examen histologique est indispensable pour établir un diagnostic de certitude et pour évaluer le risque de transformation maligne.

Traitement. Excision chirurgicale.

Leucoplasie candidosique

La leucoplasie candidosique ou candidose chronique hypertrophique est classée par certains auteurs comme une lésion précancéreuse. D'autres auteurs pensent que le *Candida albicans* est trouvé secondairement et contestent son rôle dans la transformation maligne. Il a été montré que dans 50 à 60 % des cas de leucoplasie buccale présentant soit des dysplasies épithéliales importantes, soit le développement d'un carcinome, la colonisation par le *Candida albicans* existait avant la transformation maligne.

Cliniquement, la leucoplasie candidosique est caractérisée par la présence d'une plaque très blanche, bien délimitée, qui ne part pas au grattage, avec de temps en temps à sa périphérie un érythème ou des érosions (Fig. **368**).

Le diagnostic différentiel comprend la leucoplasie, le lichen plan dans sa forme hypertrophique, le white sponge nævus, et les autres génodermatoses associées à des lésions blanches buccales.

Examens de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic. L'examen direct au microscope confirme la présence de *Candida albicans*.

Traitement. Application locale de nystatine, clotrimazole, miconazole, et dans les cas graves kétoconazole par voie générale. Si les lésions ne disparaissent pas, l'excision chirurgicale s'impose.



Fig. **366**. Érythroplasie de la muqueuse jugale.



Fig. **367**. Érythroplasie du bord latéral de la langue.

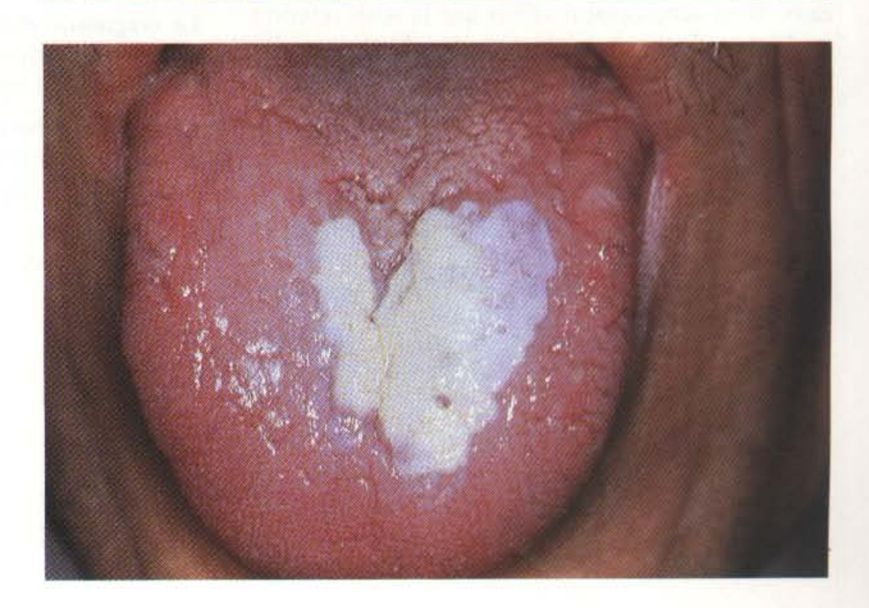


Fig. **368**. Leucoplasie candidosique de la face dorsale de la langue.

28. États précancéreux

Syndrome de Plummer-Vinson

Un état précancéreux est défini par l'OMS comme un « état généralisé associé à un risque significativement accru de cancer ». Le syndrome de Plummer-Vinson ou syndrome de Petterson-Kelly (dysphagie avec déficit en fer) atteint surtout les femmes entre 40 et 60 ans. En Suède les cancers buccaux sont plus fréquents chez la femme que chez l'homme (1,2 pour 1), contrairement à ce qui s'observe dans la plupart des autres pays, et 25 % de ces femmes sont atteintes d'un déficit en fer. Le syndrome de Plummer-Vinson peut être associé à une atrophie épithéliale buccale et prédispose au carcinome spino-cellulaire (Fig. **369**). Cependant, ce risque de transformation maligne ne semble pas aussi élevé en Europe et dans d'autres pays qu'en Scandinavie.

Glossite atrophique de la syphilis tertiaire

Autrefois on pensait que la syphilis constituait un important facteur prédisposant des carcinomes buccaux. Il est actuellement admis que la seule relation existante est celle de la glossite atrophique avec les carcinomes linguaux. La glossite atrophique est une manifestation de la syphilis tertiaire, caractérisée par une atrophie épithéliale. Certains pensent que l'épithélium atrophié est plus vulnérable à l'action des agents carcinogènes qui provoquent des leucoplasies et des carcinomes (Fig. **370**). La glossite atrophique de la syphilis tertiaire est à présent très rare du fait du diagnostic précoce et des possibilités thérapeutiques de la syphilis.

Fibrose sous-muqueuse

La fibrose sous-muqueuse est une affection chronique de cause inconnue qui atteint la muqueuse buccale, parfois le pharynx et l'œsophage. Elle touche presque exclusivement les Indiens et les Asiatiques, seulement quelques cas sporadiques ayant été rapportés dans d'autres continents. Sont considérés comme facteurs étiologiques les déficiences en vitamine B, la consommation de piment, la mastication de noix de bétel et le tabac. La maladie est plus fréquente entre 20 et 40 ans. Cliniquement, elle se caractérise par une intense sensation de brûlure et la formation de vésicules (surtout sur le palais), suivies par des ulcérations superficielles, une hypersialorrhée ou parfois une xérostomie. Plus tard la muqueuse buccale devient lisse, atrophique et rigide, simulant la sclérodermie. La langue est lisse et dépapillée, la luette est détruite et des bandes fibreuses multiples apparaissent sur toute la muqueuse (Fig. **371, 372**). Le malade éprouve de la difficulté à ouvrir la bouche, mastiquer, avaler. Le fait que dans 13 à 14 % des cas existe une dysplasie épithéliale confirme la nature précancéreuse de la maladie. En Inde 40 à 50 % des cancers de la bouche coexistent avec une fibrose sous-muqueuse. En outre, à l'histologie, on a découvert un carcinome spino-cellulaire dans 5 à 6 % des cas de fibrose sous-muqueuse, sans qu'il y ait de signes cliniques de carcinome.

Le diagnostic différentiel inclut la sclérodermie, le syndrome de Plummer-Vinson, l'anémie de Biermer, et les maladies bulleuses chroniques.

Examen de laboratoire. Le diagnostic est confirmé par l'histopathologie.

Traitement. Il n'existe pas de traitement spécifique. Les corticoïdes par voie générale ou locale n'ont qu'un effet temporaire.

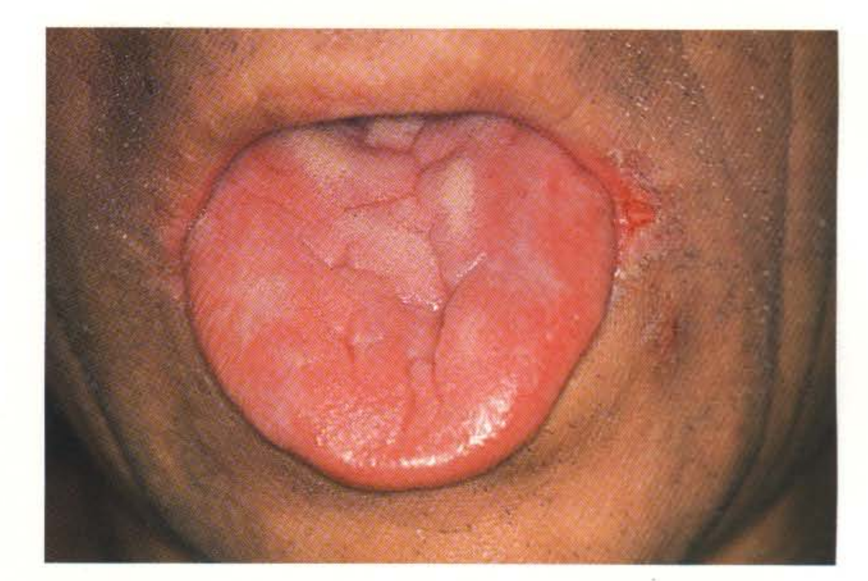


Fig. **369**. Syndrome de Plummer-Vinson, atrophie du dos de la langue et leucoplasie débutante.

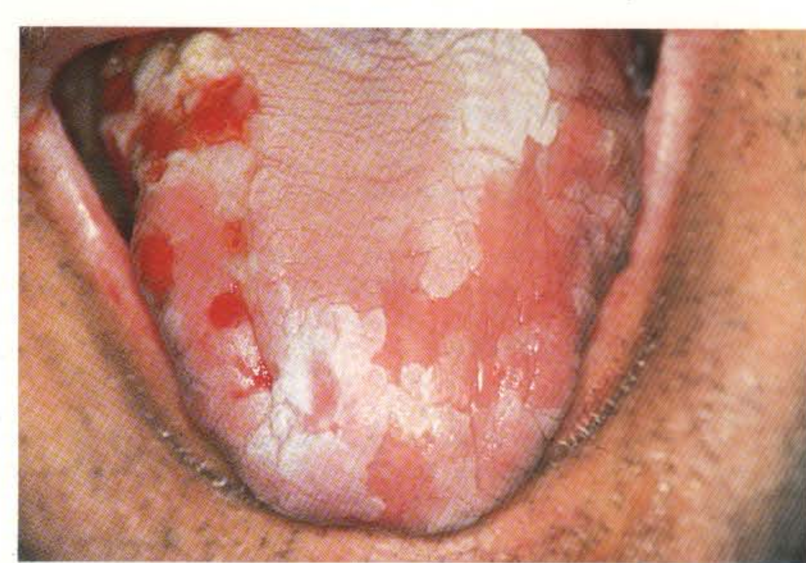


Fig. **370**. Glossite atrophique de la syphilis tertiaire associée à une leucoplasie et un carcinome spino-cellulaire débutant.

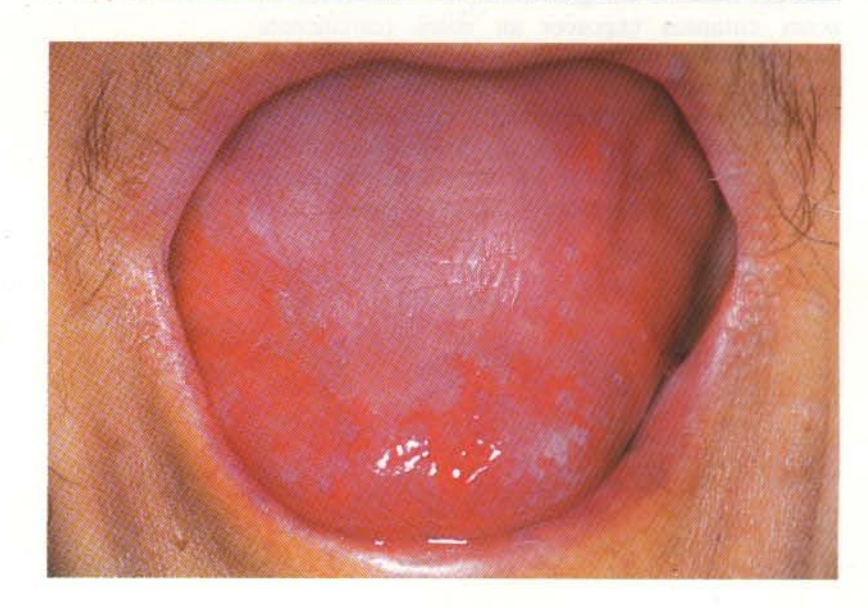


Fig. **371**. Fibrose sous-muqueuse, atrophie et érosions de la langue.



Fig. **372**. Fibrose sous-muqueuse, carcinome spino-cellulaire de la langue chez le patient de la Fig. 371, 3 ans plus tard.

Xeroderma pigmentosum

Le xeroderma pigmentosum est une maladie rare transmise sur un mode autosomique récessif, due à un défaut des mécanismes de réplication de l'ADN après exposition aux radiations UV et à quelques substances chimiques. C'est une affection systémique qui débute habituellement entre 1 et 3 ans, atteignant surtout la peau, l'œil et le système nerveux. Cliniquement, la peau est sèche, atrophique, avec de nombreux plis, un érythème et des télangiectasies. Sont également fréquentes une pigmentation, des lésions squameuses, des cicatrices et une kératose actinique précancéreuse. A peu près 50 % des sujets atteints de xéroderma pigmentosum développent des tumeurs malignes multiples, surtout sur les zones cutanées exposées au soleil (carcinomes spino-cellulaire et baso-cellulaire) aboutissant à la mort, le plus souvent avant l'âge de 20 ans. Un carcinome spino-cellulaire peut se développer sur la lèvre inférieure, plus rarement à l'intérieur de la cavité buccale (Fig. **373**). En outre sont fréquentes des manifestations oculaires et neurologiques.

Lichen plan

La nature précancéreuse du lichen plan est encore l'objet de débats (voir p. 184). De nombreux auteurs nient le caractère précancéreux, tandis que d'autres ont décrit des transformations malignes dans 0,4 à 2,5 % des cas. Ce sont les formes érosives et atrophiques du lichen plan buccal qui seraient particulièrement susceptibles de cancérisation (Fig. **374**). Néanmoins, les données actuelles sont insuffisantes et des études supplémentaires sont nécessaires pour confirmer l'éventuel caractère précancéreux du lichen plan buccal.

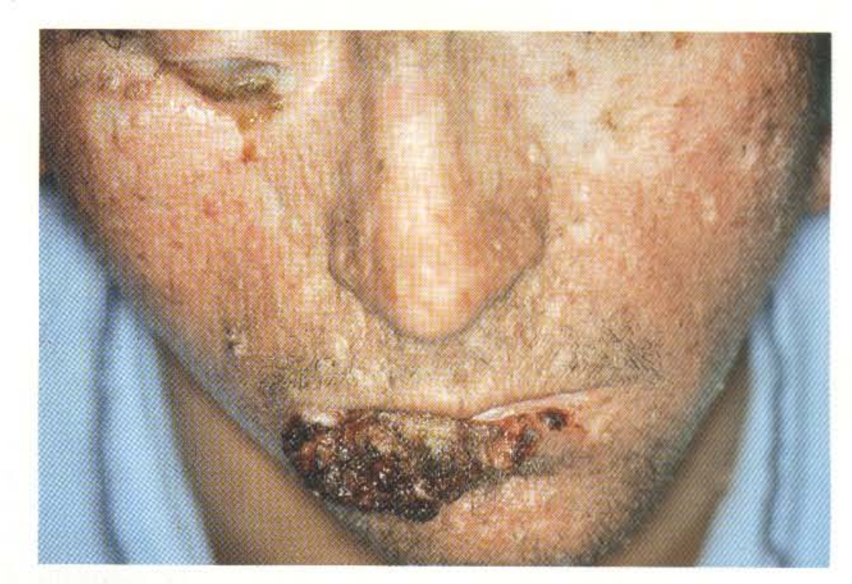


Fig. **373**. Xéroderma pigmentosum, lésions cutanées typiques et carcinome spino-cellulaire de la lèvre inférieure.

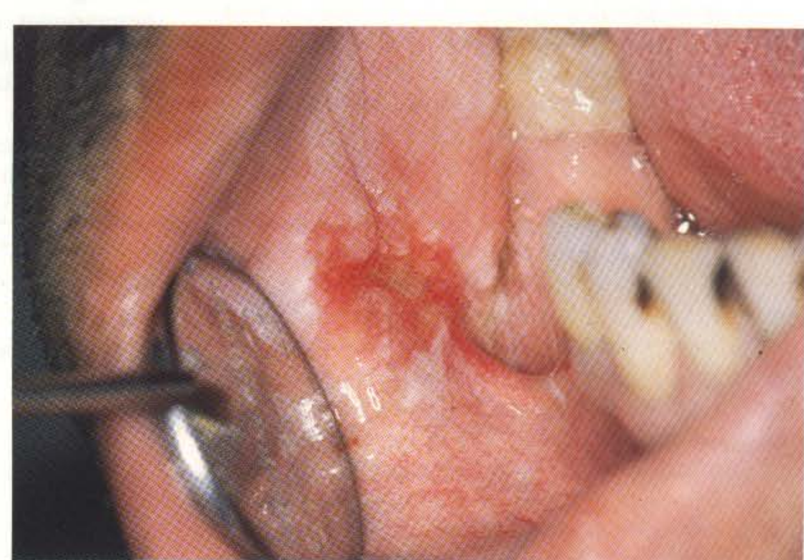


Fig. **374**. Lichen plan et carcinome in situ de la muqueuse jugale.

29. Néoplasies malignes

Carcinome épidermoïde ou épithélioma spino-cellulaire

Les néoplasies malignes de la cavité buccale représentent 3 à 5 % de la totalité des cancers. L'épithélioma spino-cellulaire est le plus fréquent, constituant à lui seul 90 % des cancers de la bouche. La cause est inconnue, bien que des facteurs prédisposants aient été suggérés, les plus importants étant le tabac, l'alcool, la cirrhose du foie, l'exposition solaire, des carences alimentaires, des traumatismes dentaires chroniques, une hygiène buccale insuffisante, des virus, etc. L'épithélioma spino-cellulaire est plus fréquent chez l'homme que chez la femme (rapport 2/1), survenant surtout après la quarantaine. Bien que la bouche soit aisément accessible à l'inspection et même si les patients consultent leur dentiste pour les soins de routine, le diagnostic est souvent tardif. On estime qu'au moment du diagnostic de cancer buccal, 50 % des patients ont déjà des métastases locales ou à distance. Cliniquement, l'épithélioma spino-cellulaire intrabuccal peut prendre de multiples aspects égarant ainsi le diagnostic. Les premières lésions peuvent être asymptomatiques, érythémateuses ou blanchâtres ou les deux ; elles peuvent prendre l'aspect d'une érosion, d'une petite ulcération ou d'une masse exophytique, d'une lésion parodontale, ou même d'une croûte, par exemple dans le carcinome labial. Les lésions évoluées peuvent se présenter sous forme d'une ulcération profonde, à surface irrégulière, végétante, à bord surélevés et à base indurée, ou d'une masse exophytique avec ou sans ulcération, ou d'une infiltration dure. A tous les stades, la chronicité et l'existence d'une induration sont des éléments importants du diagnostic. Ce sont les bords et la face ventrale de la langue qui sont le plus souvent atteints. Cinquante pour cent de la totalité des cancers buccaux siègent sur la langue (Fig. **375-379**). Sont atteints par fréquence décroissante : le plancher de la bouche (Fig. **380**), les gencives, la muqueuse alvéolaire (Fig. **381, 382**), la muqueuse jugale (Fig. **383, 384**) et le palais (Fig. **385**). Parmi les localisations extrabuccales, celles de la lèvre inférieure sont les plus fréquentes (Fig. **386, 387**). Le pronostic dépend du stade évolutif au moment du diagnostic et des données histologiques.

Le diagnostic différentiel doit inclure les lésions traumatiques, les aphtes, les ulcérations tuberculeuses, la syphilis primaire et secondaire, l'ulcère à éosinophiles, la granulomatose de Wegener, le granulome malin centro-facial, les lymphomes, les tumeurs malignes des glandes salivaires accessoires et la sialométaplasie nécrosante.

Examens de laboratoire. La biopsie et l'examen histopathologique sont essentiels pour un diagnostic exact.

Traitement. Il repose sur la chirurgie, la radiothérapie et la chimiothérapie.



Fig. **375**. Forme précoce d'un carcinome spino-cellulaire du bord latéral de la langue.

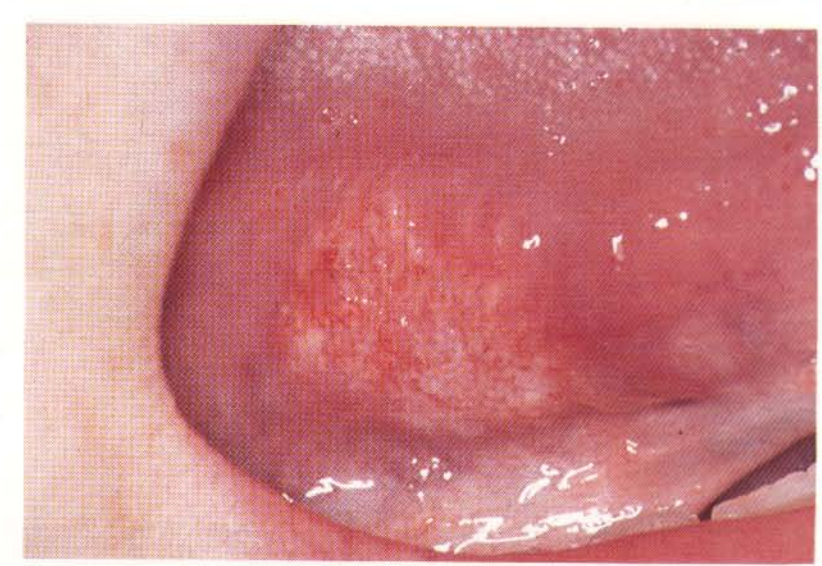


Fig. **376**. Forme précoce d'un carcinome spino-cellulaire du bord latéral de la langue.

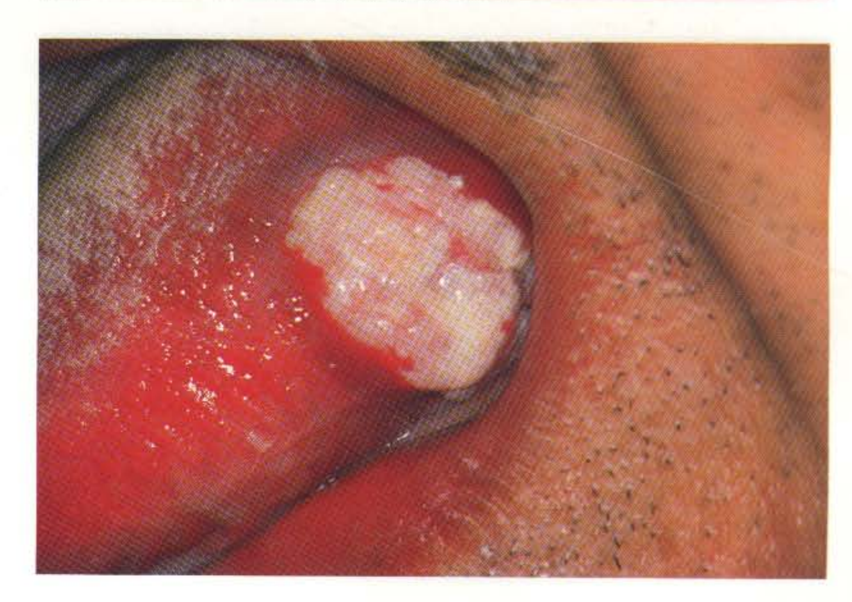


Fig. **377**. Carcinome spino-cellulaire du bord latéral de la langue se présentant comme une masse exophytique.



Fig. **378**. Epithélioma spino-cellulaire évolué du bord latéral de la langue.



Fig. **379**. Localisation inhabituelle d'un épithélioma spino-cellulaire sur la face dorsale de la langue.

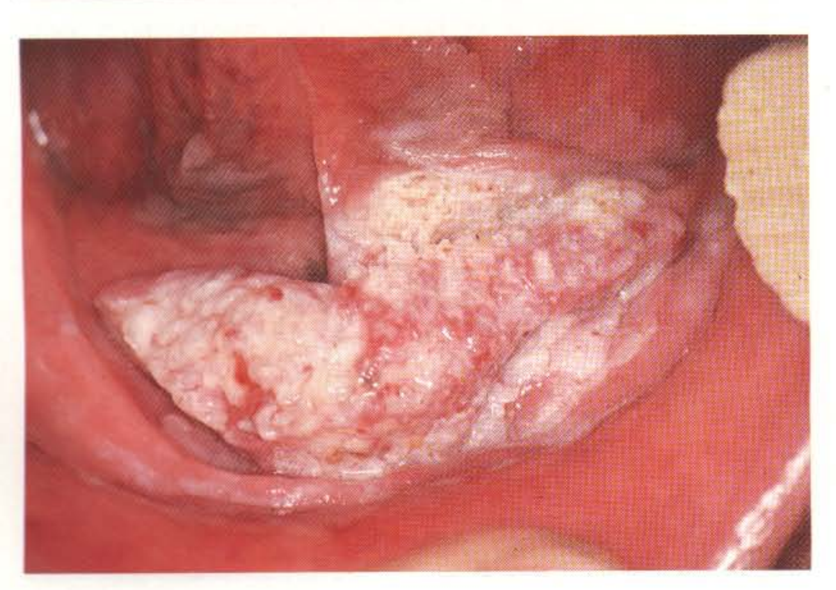


Fig. **380**. Epithélioma spino-cellulaire évolué du plancher buccal.

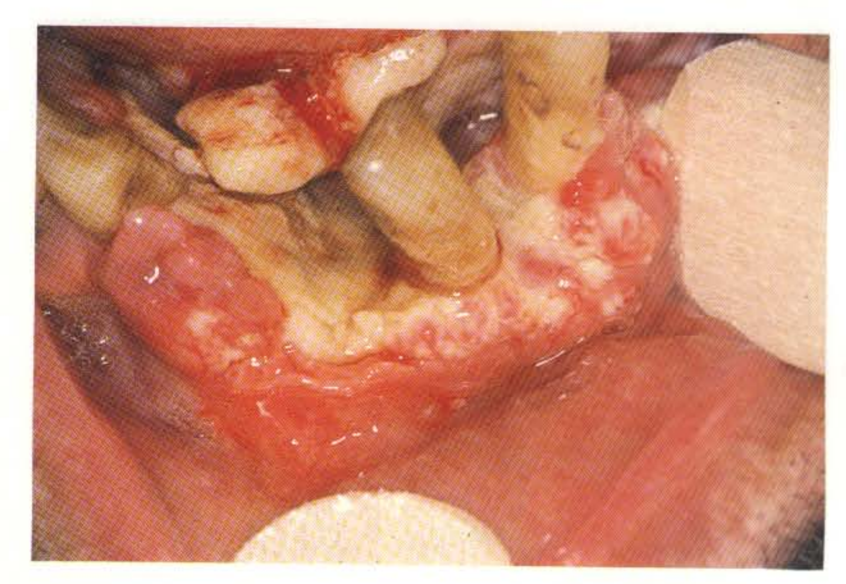


Fig. **381**. Epithélioma spino-cellulaire avancé de la gencive.



Fig. **382**. Epithélioma spino-cellulaire de la muqueuse alvéolaire.



Fig. **383**. Epithélioma spino-cellulaire de la muqueuse commissurale à un stade précoce.

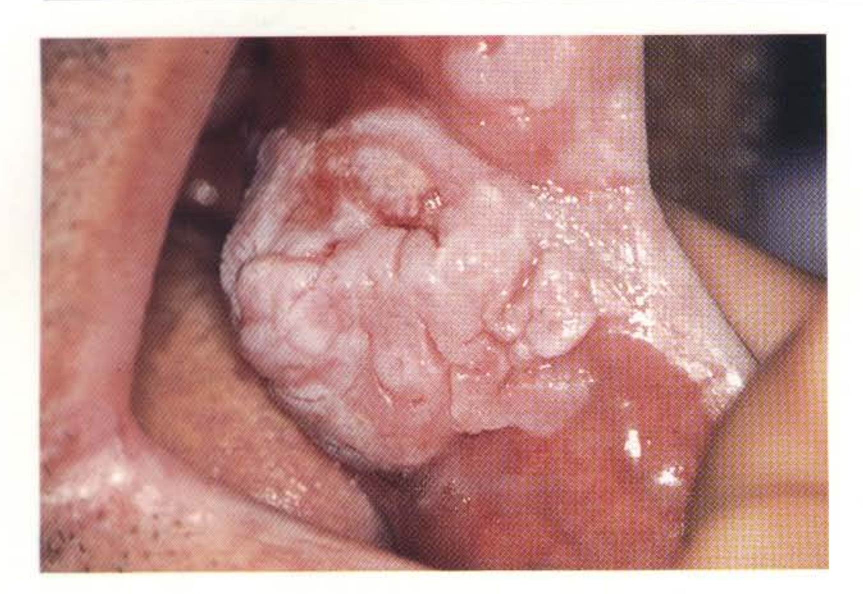


Fig. **384**. Epithelioma spino-cellulaire évolué de la muqueuse jugale rétrocommissurale labiale.

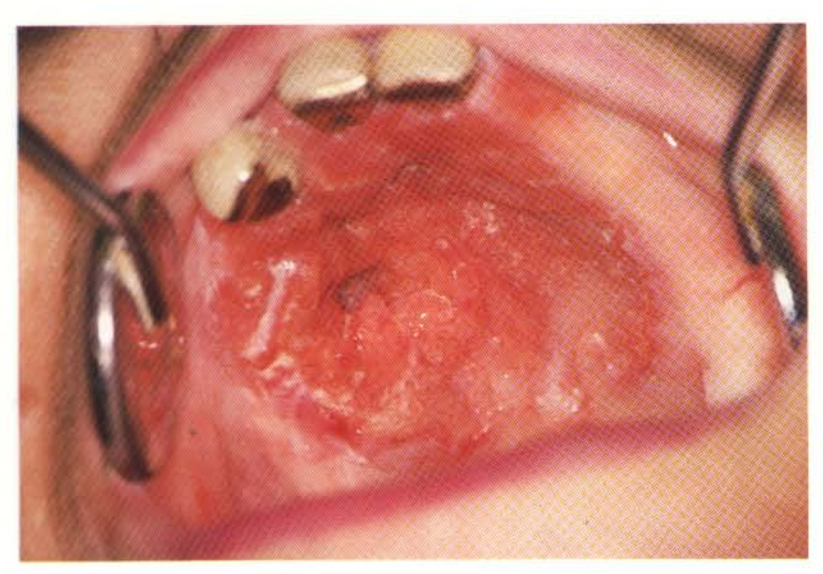


Fig. **385**. Epithelioma spino-cellulaire évolué du palais dur.

Carcinome verruqueux

Le carcinome verruqueux est une forme d'épithélioma spino-cellulaire. Il est fréquent au niveau de la cavité buccale mais il peut aussi se développer au niveau des autres muqueuses ou sur la peau. Le carcinome buccal verruqueux se différencie des autres épithéliomas spino-cellulaires buccaux par sa propagation superficielle exophytique, sa croissance lente, son bon pronostic et son absence de métastase. Cette tumeur atteint le plus souvent les hommes de plus de 60 ans. La muqueuse jugale, la gencive et la muqueuse alvéolaire sont atteintes dans 80 à 90 % des cas, mais le plancher de la bouche, le palais, la langue et les lèvres peuvent aussi être atteints. Cliniquement, il s'agit principalement d'une formation blanche exophytique présentant une surface verruqueuse ou parquetée (Fig. **388**). La taille varie de 1 cm au début à des formes plus extensives en l'absence de traitement (Fig. **389**).

Le diagnostic différentiel comprend l'epithelioma spino-cellulaire, la leucoplasie verruqueuse étendue, l'hyperplasie verruqueuse, le papillome, le xanthome verruqueux et le white sponge nævus.

Examen de laboratoire. L'examen histologique est utile au diagnostic.

Traitement. Excision chirurgicale.



Fig. **386**. Forme précoce d'épithélioma spino-cellulaire de la lèvre inférieure.



Fig. **387**. Forme évoluée d'épithélioma spino-cellulaire de la lèvre inférieure.

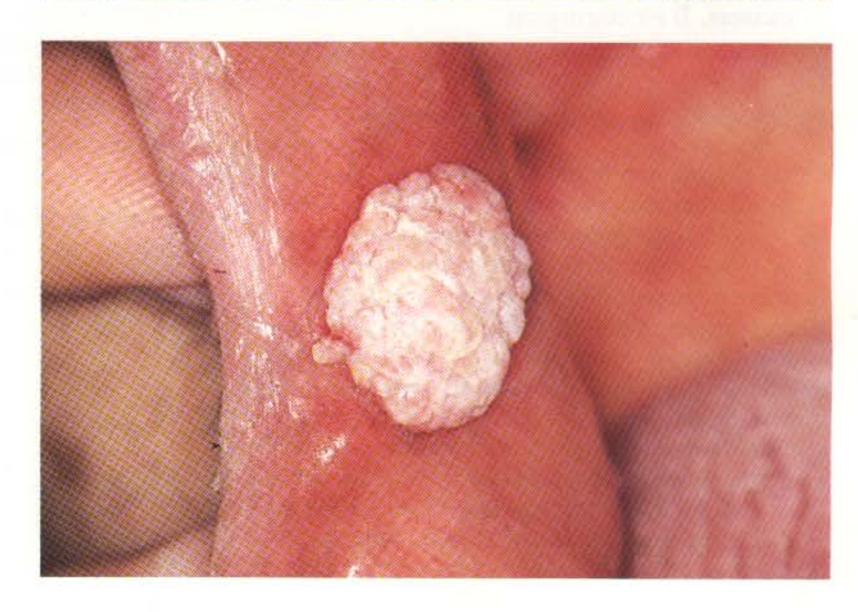


Fig. **388**. Carcinome verruqueux débutant de la muqueuse jugale.

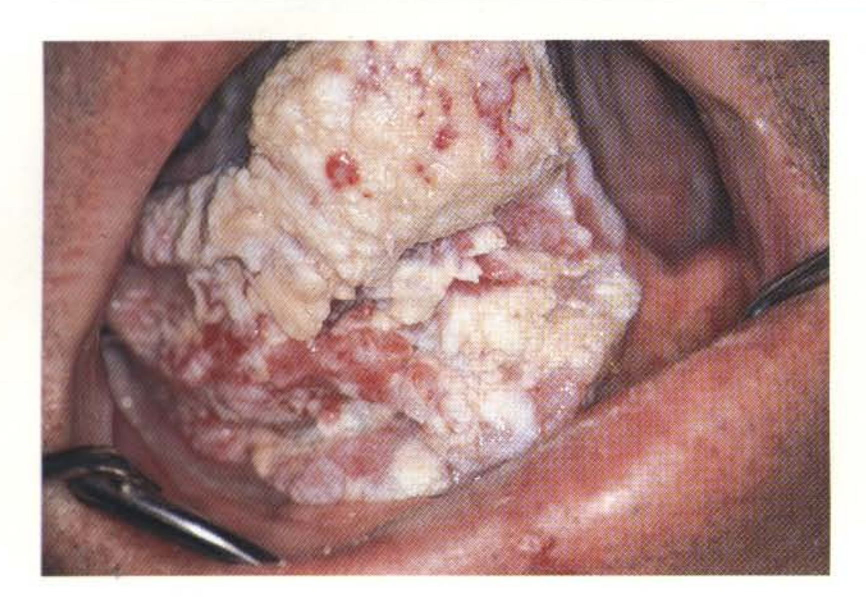


Fig. **389**. Carcinome verruqueux très étendu de la langue.

Adénocarcinome épidermoïde

L'adénocarcinome épidermoïde est une tumeur cancéreuse rare dont les caractéristiques sont histologiques. Il est observé principalement chez les hommes de plus de 50 ans et est situé au niveau de la tête ou du cou. Il est rare dans la cavité buccale et sa localisation est alors sur la lèvre inférieure. Quelques cas intrabuccaux ont été décrits. Cliniquement, il se présente comme une lésion exophytique ou ulcérée avec une surface légèrement verruqueuse (Fig. **390**).

Le diagnostic différentiel est le même que celui du carcinome épidermoïde.

Examens de laboratoire. L'histologie établit le diagnostic.

Traitement. Il est chirurgical.

Carcinome à cellules fusiformes

Le carcinome à cellules fusiformes est une forme rare de carcinome épidermoïde dont les caractéristiques sont histopathologiques et qui atteint principalement les voies aéro-digestives supérieures. Les hommes de plus de 50 ans sont plus souvent atteints que les femmes. La lèvre inférieure est la localisation la plus fréquente suivie par la langue, la gencive, la muqueuse alvéolaire, le plancher buccal, la muqueuse jugale, etc. Cliniquement, le carcinome à cellules fusiformes se présente comme une lésion exophytique ou comme une ulcération dont la taille varie de 0,5 à 5 centimètres (Fig. **391**). Les symptômes les plus courants sont : tuméfaction, douleur, hémorragie et chute des dents.

Le diagnostic différentiel comprend toutes les autres tumeurs malignes de la cavité buccale.

Examens de laboratoire. L'histologie établit le diagnostic.

Traitement chirurgical ou radiothérapie.

Carcinome lympho-épithélial

Le carcinome lympho-épithélial ou lympho-épithéliome est une variété très rare de carcinome épidermoïde. Il se développe chez des sujets jeunes, d'âge moyen 26 ans, dans les régions de la cavité buccale riches en tissu lymphatique : bords postéro-latéraux de la langue et nasopharynx. Cliniquement, il se présente comme une petite ulcération ou comme une lésion exophytique avec une surface granuleuse (Fig. **392**). Il métastase rapidement et son pronostic est très sombre.

Le diagnostic différentiel est celui des carcinomes buccaux.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est fait exclusivement sur l'examen histopathologique.

Traitement. Radiothérapie ou chirurgie.



Fig. **390**. Adénocarcinome épidermoïde adénoïde du bord latéral de la langue.



Fig. **391**. Carcinome à cellules fusiformes de la lèvre inférieure.



Fig. **392**. Carcinome lympho-épithélial du bord latéral de la langue.

Épithélioma baso-cellulaire

L'épithélioma baso-cellulaire est la plus fréquente des atteintes néoplasiques malignes de la peau, prenant naissance dans la couche basale cellulaire de l'épiderme et ses annexes. Le siège de prédilection est la partie centrale et supérieure du visage et plus généralement les surfaces exposées au soleil. L'homme est plus souvent atteint que la femme, surtout après 50 ans. L'extension est locale et lente, les métastases rares. L'aspect clinique est polymorphe. La tumeur initiale est typiquement une papule ou un nodule légèrement surélevé avec un bord translucide et une surface lisse, hyperkératosique ou croûteuse. Elle peut aussi se présenter sous l'aspect d'une plage ou d'une petite ulcération, une ulcération chronique, une plage atrophique, une tumeur pigmentée, une lésion scléro-atrophique, etc. L'épithélioma baso-cellulaire primitif ne prend pas naissance dans la cavité buccale, à moins qu'il ne soit une extension d'une atteinte cutanée de la face (Fig. **393, 394**). Néanmoins l'atteinte labiale est possible.

Le diagnostic différentiel comprend les carcinomes épidermoïdes et les kératoacanthomes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'examen histopathologique.

Le traitement consiste en une radiothérapie ou une excision chirurgicale.

Tumeur à cellules acineuses

La tumeur ou carcinome à cellules acineuses est un néoplasme malin rare des glandes salivaires d'évolution variable. Le siège initial est habituellement parotidien bien que l'on ait décrit des atteintes sublinguales, sous-maxillaires et des glandes salivaires accessoires. Il représente environ 2 % de la totalité des tumeurs des glandes salivaires. L'atteinte des glandes salivaires accessoires est légèrement plus fréquente chez la femme que chez l'homme. La grande majorité des patients ont plus de 40 ans.

Les localisations intrabuccales les plus fréquentes sont le palais, la muqueuse jugale, les lèvres. Cliniquement, l'aspect est celui d'une tumeur indolore, caoutchouteuse, d'extension lente, peu mobile et rarement ulcérée (Fig. **395**).

Le diagnostic différentiel comprend les tumeurs des glandes salivaires et autres tumeurs malignes.

Examens de laboratoire. L'examen nécessaire au diagnostic est l'étude histopathologique.

Le traitement consiste en l'excision chirurgicale.



Fig. **393**. Épithélioma baso-cellulaire de la peau.



Fig. **394**. Épithélioma baso-cellulaire cutané à extension endo-buccale.

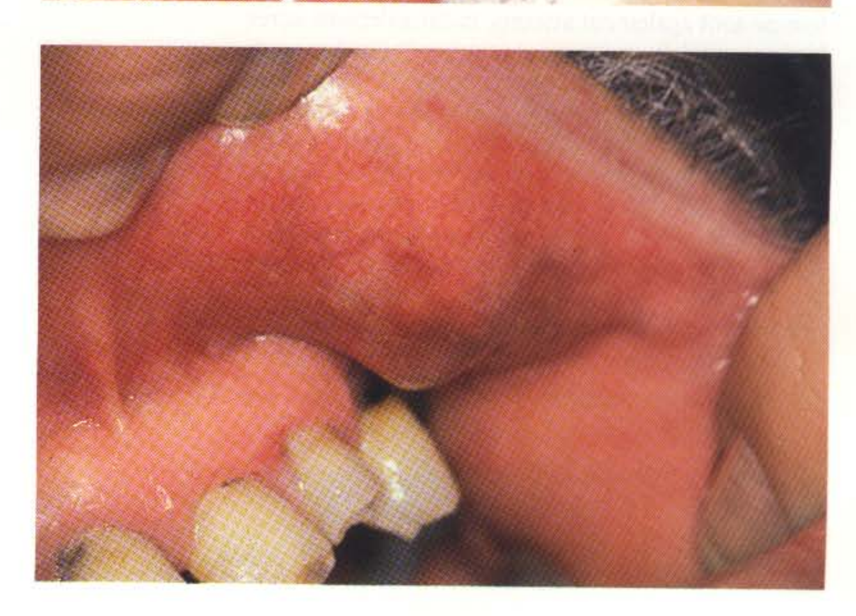


Fig. **395**. Tumeur acineuse de la muqueuse de la lèvre supérieure.

Tumeur muco-épidermoïde

La tumeur ou carcinome muco-épidermoïde est une tumeur maligne des glandes salivaires. Elle représente environ 2 à 3 % des tumeurs des glandes salivaires principales et 7 à 9 % de celles des glandes secondaires. Sa malignité est tantôt modérée, tantôt hautement évolutive. L'homme et la femme sont également touchés, le plus souvent entre 30 et 50 ans. Cliniquement, une tumeur intrabuccale apparaît sous forme d'une tuméfaction indolore, élastique, évolutive et souvent ulcérée (Fig. **396**). Fréquemment existent des kystes intratumoraux avec exsudations mucoïdes. Soixante p. cent des localisations intrabuccales concernent le palais, la langue et les lèvres.

Le diagnostic différentiel comprend les adénomes pléomorphes, les mucocèles, les sialométaplasies nécrosantes et les autres tumeurs malignes.

Examens de laboratoire. L'étude histopathologique permet le diagnostic.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale ou la radiothérapie.

Carcinome adénoïde kystique

Le carcinome adénoïde kystique ou cylindrome est une néoplasie maligne des glandes salivaires bien caractérisée sur le plan histopathologique. Il représente environ 2 à 4 % de la totalité des tumeurs des glandes salivaires principales et 10 à 15 % de celles des glandes salivaires accessoires. L'homme et la femme sont également atteints, habituellement après la cinquantaine.

Le carcinome adénoïde kystique est la tumeur maligne la plus fréquente des glandes salivaires accessoires. Le siège de prédilection est le palais, suivi par la muqueuse jugale, les lèvres et la langue. Cliniquement, c'est une tuméfaction légèrement douloureuse qui peut ultérieurement s'ulcérer (Fig. **397**). L'évolution est en général lente, les douleurs fréquentes à la phase ultime. Les espaces périneuraux sont électivement envahis et le pronostic est en règle sévère.

Le diagnostic différentiel comprend l'adénome pléomorphe et les autres tumeurs malignes.

Examens de laboratoire. L'examen histologique permet le diagnostic.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale et la radiothérapie.

Adénome malin pléomorphe

L'adénome malin pléomorphe est une atteinte rare des glandes salivaires. L'aspect histologique associe des plages caractéristiques d'adénome pléomorphe à des lésions malignes certaines. Il représente 2 à 4 % de la totalité des tumeurs des glandes salivaires principales et 3 à 7 % de celles des glandes accessoires. L'adénome malin pléomorphe intrabuccal est plus fréquent chez la femme, débutant en général après 50 ans. Le siège d'élection est le palais, suivi par la muqueuse jugale, les lèvres et la langue. Cliniquement, il se présente comme une tuméfaction indolore qui augmente lentement de volume et peut ultérieurement devenir douloureuse et s'ulcérer (Fig. **398**).

Le diagnostic différentiel comprend l'adénome pléomorphe et les autres tumeurs malignes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'examen histopathologique.

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale et la radiothérapie.

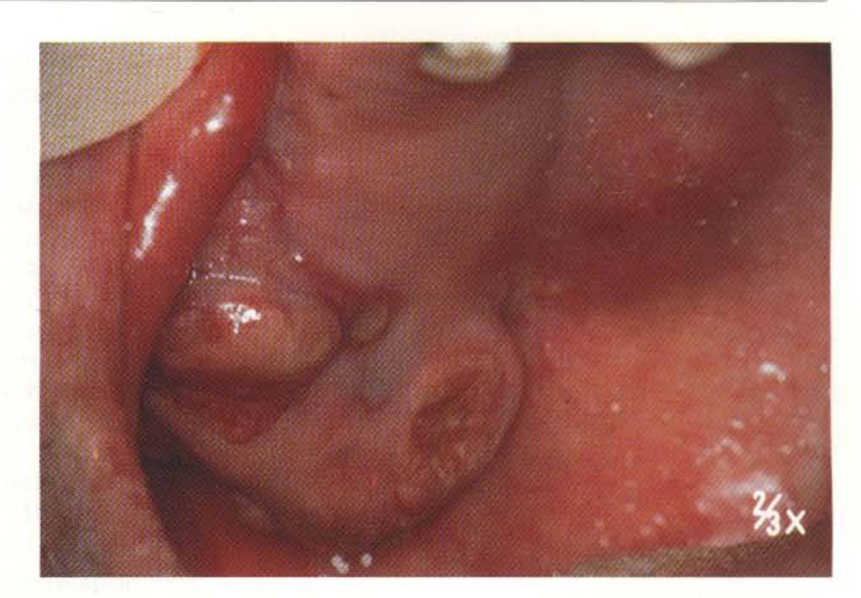


Fig. **396**. Tumeur muco-épidermoïde du palais et de la muqueuse alvéolaire.

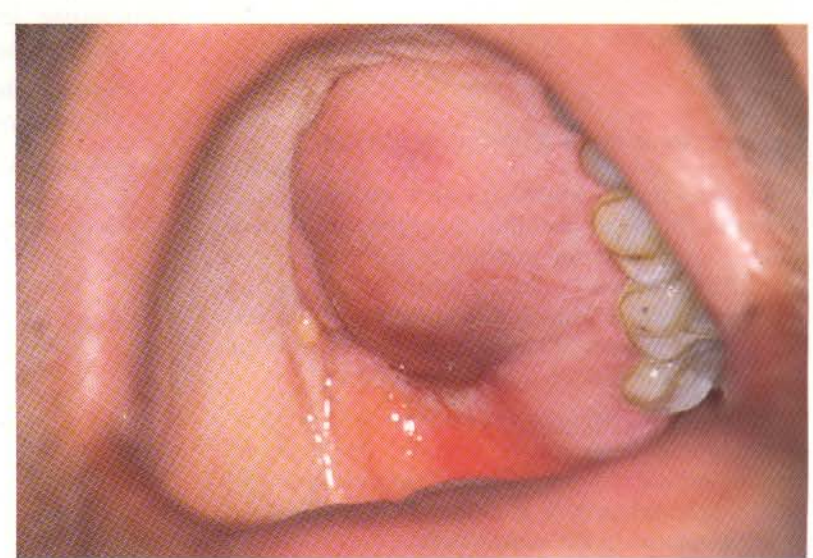


Fig. **397**. Carcinome adénoïde kystique du palais.



Fig. **398**. Adénome malin pléomorphe du palais.

Adénocarcinome

L'adénocarcinome est une tumeur maligne des glandes salivaires à haut potentiel évolutif. Il représente 1 à 3 % de la totalité des atteintes tumorales des glandes salivaires principales et 7 à 12 % de celles des glandes accessoires. Les localisations intrabuccales sont les plus fréquentes chez l'homme après 40 ans. Le palais est le siège de prédilection, suivi par la muqueuse buccale, les lèvres, la langue. Cliniquement, il se présente comme une tuméfaction ferme qui s'accroît et habituellement s'ulcère et devient douloureuse (Fig. **399**).

Le diagnostic différentiel comprend les autres tumeurs salivaires malignes et le carcinome à cellules squameuses.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'histopathologie.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.

Adénocarcinome à cellules claires

L'adénocarcinome à cellules claires est très rare. Il atteint la femme un peu plus que l'homme, surtout après 50 ans. Il siège presque exclusivement à la parotide, les atteintes des autres glandes salivaires étant extrêmement rares. Cliniquement, il se présente sous l'aspect d'une tuméfaction ferme qui s'accroît rapidement et s'ulcère (Fig. **400**).

Le diagnostic différentiel des localisations intrabuccales comprend les autres atteintes malignes des glandes salivaires accessoires, le carcinome épidermoïde, le lymphome, la granulomatose de Wegener et le granulome malin centro-facial.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose sur l'examen histopathologique.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.

Carcinome lobulaire des glandes salivaires accessoires

Le carcinome lobulaire des glandes salivaires accessoires ou des canaux excréteurs est une forme d'adénocarcinome d'évolution locale et relativement lente. L'atteinte porte exclusivement sur les glandes salivaires accessoires. L'âge moyen de début est de 50 ans et la femme est plus souvent atteinte que l'homme. Dans la grande majorité des cas la localisation est palatine (fréquemment à la jonction du palais mou et du palais dur), suivie par la muqueuse jugale, les lèvres, les régions rétromolaires ou autres. Cliniquement, il apparaît comme une tuméfaction ferme et indolore ou un nodule surélevé rarement ulcéré (Fig. **401**). Le diamètre est de un à plusieurs centimètres et le pronostic favorable.

Le diagnostic différentiel comprend l'adénome pléomorphe, les autres tumeurs malignes des glandes salivaires accessoires et les lymphomes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'examen anatomopathologique.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.



Fig. **399**. Adénocarcinome du palais.



Fig. **400**. Adénocarcinome à cellules claires du palais.



Fig. **401**. Carcinome lobulaire des glandes salivaires accessoires du palais.

Fibrosarcome

Le fibrosarcome des tissus mous de la cavité buccale est une tumeur maligne extrêmement rare, d'origine mésenchymateuse. Elle atteint généralement des sujets de moins de 50 ans. Elle a été décrite également chez les nouveau-nés et chez les enfants. Le fibrosarcome est localisé généralement sur la gencive, la muqueuse jugale, le palais, la langue et les lèvres.

Cliniquement, la tumeur se présente comme une masse exophytique, molle ou ferme à la palpation, avec ou sans ulcération (Fig. **402**). Elle croît de façon variable.

Le diagnostic différentiel comprend le fibrome ossifiant, le fibrome, l'histiocytome fibreux malin et les autres tumeurs malignes conjonctives.

Examens de laboratoire. L'examen histopathologique confirme le diagnostic.

Le traitement est l'exérèse chirurgicale.

Sarcome de Kaposi

Le sarcome de Kaposi ou sarcome idiopathique hémorragique multiple, est une tumeur maligne multifocale. Elle se développe probablement à partir de cellules mésenchymateuses primitives comme les cellules endothéliales. Il existe trois formes de tumeurs : le sarcome de Kaposi classique est plus fréquent chez les patients juifs et chez les sujets d'origine méditerranéenne. Il atteint principalement la peau et quelquefois la muqueuse buccale, et est indolore. Le sarcome de Kaposi africain (endémique) est fréquent en Ouganda et dans les autres pays africains et atteint principalement la peau, les ganglions et très rarement la muqueuse buccale, et son développement est habituellement indolore. Le sarcome de Kaposi lié au SIDA (voir page 112) sans prédilection de race, très fréquent chez les patients HIV +, atteint principalement la peau, les ganglions, les organes profonds et fréquemment la muqueuse buccale, et son développement est rapide et conduit à la mort.

Dans la forme classique, la localisation cutanée est la plus fréquente. Les muqueuses et les organes profonds sont rarement atteints. Les hommes sont plus souvent atteints que les femmes (sex ratio : 8/1). L'âge se situe entre 50 et 70 ans et l'évolution est lente. L'aspect clinique caractéristique des lésions cutanées est fait de multiples macules, plaques, nodules et de lésions tumorales violacées ou bleu foncé (Fig. **403**). Les pieds, les mains, le nez et les oreilles sont les régions les plus souvent atteintes. La muqueuse buccale peut être atteinte, en général après la peau, mais rarement, bien que la maladie puisse commencer au niveau de la bouche. Cliniquement, les lésions buccales se présentent comme des plaques surélevées ou des tumeurs uniques ou multiples, rouges ou brun-rouge, molles ou ulcérées (Fig. **404**). La localisation la plus fréquente est le palais, suivi par la langue, les lèvres et la muqueuse jugale.

Le diagnostic différentiel comprend le botryomycome, le granulome périphérique à cellules géantes, l'hémangiome, l'hémangiopéricytome, l'hémangiome endothélial, le nævus pigmenté et le mélanome malin.

Examens de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Radiothérapie et chimiothérapie ou exérèse chirurgicale pour les lésions localisées et peu étendues.

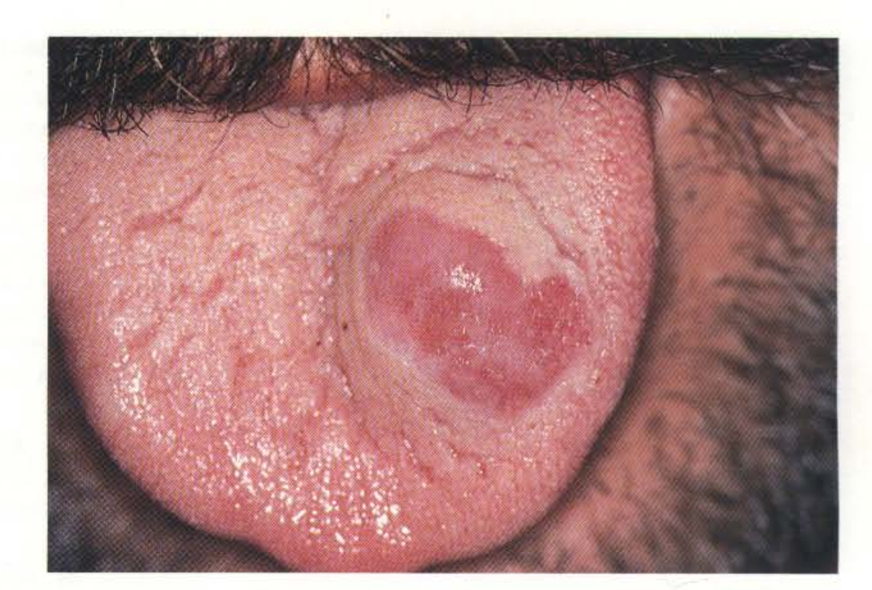


Fig. **402**. Fibrosarcome de la face dorsale de la langue.



Fig. **403**. Sarcome de Kaposi de la région buccale et de la lèvre inférieure.



Fig. **404**. Sarcome de Kaposi muqueux de la lèvre.

Histiocytome fibreux malin

L'histiocytome fibreux malin est l'un des sarcomes les plus fréquents des tissus mous de l'adulte âgé. Cette tumeur atteint rarement la face et la région buccale. Environ 40 cas ont été décrits jusqu'à présent. Pour la grande majorité, la tumeur était localisée sur les maxillaires. Cliniquement, la tumeur se présente comme une masse exophytique à développement rapide et non douloureux, de couleur brun-rougeâtre avec ou sans ulcération (Fig. **405**).

Le diagnostic différentiel comprend le granulome post-extraction, le granulome périphérique à cellules géantes et les autres tumeurs malignes d'origine mésenchymateuse.

Examens de laboratoire. L'examen histologique établit le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale, radiothérapie et chimiothérapie.

Hémangio-endothéliome

L'hémangio-endothéliome est une tumeur maligne rare qui se développe à partir des cellules endothéliales des vaisseaux sanguins. Il est plus fréquent chez les femmes que chez les hommes et est généralement cutanée. La localisation buccale est rare mais la langue, le palais, les gencives et les lèvres peuvent être atteints. Cliniquement, il se présente comme une tumeur surélevée, ferme, d'une couleur rouge profond caractéristique (Fig. **406**). Il est généralement ulcéré et peut saigner.

Le diagnostic différentiel comprend l'hémangiome, le botryomycome, le granulome périphérique à cellules géantes, le leiomyome, le sarcome de Kaposi et l'hémangiopéricytome.

Examens de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale et radiothérapie.

Hémangiopéricytome

L'hémangiopéricytome est une tumeur maligne rare qui se développe à partir des cellules des parois des vaisseaux sanguins. Il existe des formes bénignes et des formes malignes qui sont difficiles à différencier. Les deux sexes sont également atteints, habituellement avant 50 ans. Cette tumeur est très rarement de localisation buccale. Cliniquement, elle se présente comme une tumeur indolore, bien délimitée, ferme, de couleur rouge ou normale (Fig. **407**). Elle grossit rapidement, sa consistance devient semi-dure et elle peut s'ulcérer.

Le diagnostic différentiel comprend l'hémangio-endothéliome, le sarcome de Kaposi et les tumeurs bénignes développées à partir des vaisseaux sanguins.

Examens de laboratoire. L'examen histologique confirme le diagnostic.

Traitement. L'exérèse chirurgicale est le traitement de choix.

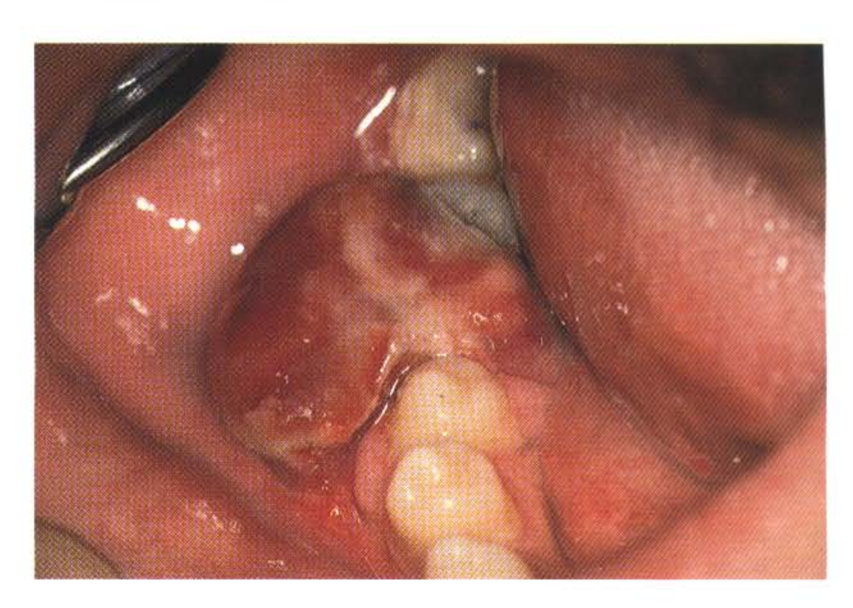


Fig. **405**. Histiocytome fibreux malin de la muqueuse alvéolaire mandibulaire.



Fig. **406**. Hémangio-endothéliome palatin.

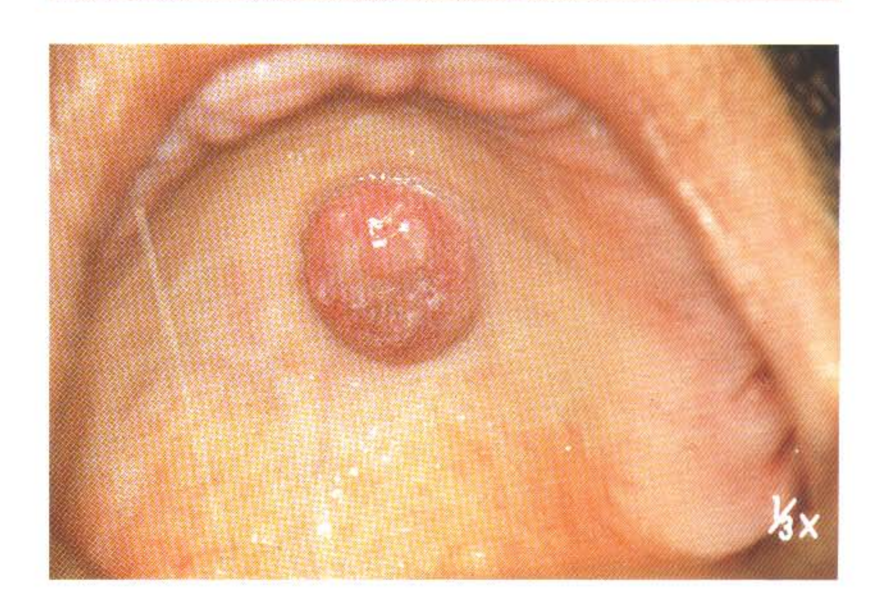


Fig. **407**. Hémangiopéricytome palatin.

Mélanome malin

Le mélanome malin est de localisation essentiellement cutanée et naît des mélanocytes. Son pronostic est très sévère. Le mélanome cutané représente environ 2 % de la totalité des néoplasies malignes. Le mélanome buccal primitif est rare et compte pour 0,5 à 1,5 % du total des mélanomes malins dans la plupart des pays. Au Japon, cependant, il représente 7,5 % des mélanomes malins. La tumeur peut se développer de novo ou en association avec une lésion mélanocytaire préexistante. Le mélanome malin de la muqueuse buccale touche indifféremment les deux sexes, habituellement après la quarantaine. La grande majorité des lésions (70 à 80 %) siège sur le palais, la gencive supérieure et la muqueuse alvéolaire. Les autres atteintes touchent la gencive inférieure, la muqueuse jugale, la langue, le plancher de la bouche, les lèvres. On décrit trois formes selon des critères cliniques et anatomopathologiques : le mélanome nodulaire qui se présente cliniquement comme un nodule surélevé de coloration noire ou brun-rougeâtre, d'extension rapide, saignant facilement, pouvant s'ulcérer est de mauvais pronostic (Fig. **408**) ; le mélanome superficiel, qui se présente cliniquement comme un placard circonscrit, plat ou légèrement surélevé, brun ou noir dont les bords sont irréguliers et s'étendent excentriquement, est relativement rare dans la bouche et a un meilleur pronostic (Fig. **409**) ; le lentigo malin qui se développe à partir d'une lésion maligne, lentigo, préexistante est extrêmement rare dans la bouche mais a le meilleur pronostic.

Le diagnostic différentiel du mélanome malin buccal comprend les nævi pigmentés, les lentigos, les éphélides, la pigmentation normale, le botryomycome et le sarcome de Kaposi.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique.

Le traitement comprend l'exérèse chirurgicale, la radiothérapie et la chimiothérapie.

Chondrosarcome

Le chondrosarcome est une néoplasie maligne relativement fréquente caractérisée par la formation de tissu cartilagineux aberrant. Il atteint l'homme plus souvent que la femme entre 30 et 60 ans. Les localisations les plus fréquentes sont les côtes, le bassin, le fémur, les os de la ceinture scapulaire et les mâchoires. Il peut être primitif ou secondaire à partir d'une tumeur cartilagineuse bénigne préexistante. Le chondrosarcome des mâchoires est rare, pouvant atteindre la mâchoire inférieure comme la mâchoire supérieure. Cliniquement, la tumeur se présente comme un gonflement indolore, dur, qui s'accroît progressivement, entraînant une destruction osseuse avec douleurs et chute des dents ; il prend parfois l'aspect d'une masse volumineuse, érythémateuse, lobulée, ulcérée, dans la cavité buccale (Fig. **410**). Le chondrosarcome mésenchymateux est une variante histologique rare du chondrosarcome qui peut aussi se développer dans la région maxillo-faciale.

Le diagnostic différentiel comprend l'ostéosarcome, le chondrome, le granulome central et périphérique à cellules géantes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose sur l'examen anatomopathologique.

Traitement. Ablation chirurgicale et radiothérapie.

Ostéosarcome

L'ostéosarcome est la plus fréquente des néoplasies malignes primitives osseuses. Il touche les sujets de sexe masculin plus que ceux de sexe féminin et débute habituellement entre la dixième et la vingtième année. Les maxillaires sont atteints dans 6 à 7 % des cas, la mandibule plus que le maxillaire supérieur, souvent une dizaine d'années après l'atteinte osseuse primitive d'un autre os du squelette. Cliniquement, la lésion se présente comme un épaississement dur de la mâchoire inférieure qui augmente rapidement de volume aboutissant à une déformation du visage (Fig. **411**). Des douleurs, des paresthésies, une chute des dents et des saignements peuvent survenir.

Le diagnostic différentiel comprend surtout les chondrosarcomes, moins souvent les tumeurs odontogéniques.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est confirmé par l'étude anatomopathologique.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale et la radiothérapie.

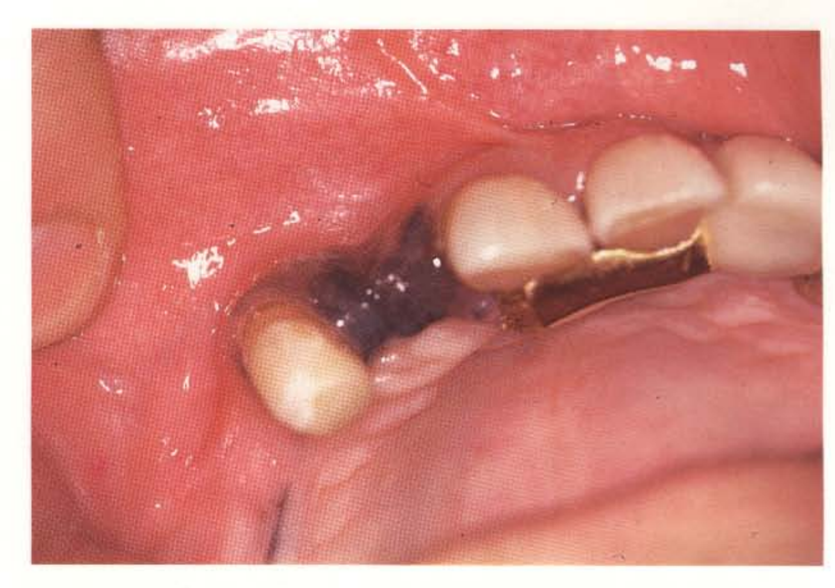


Fig. **408**. Mélanome nodulaire débutant de la muqueuse alvéolaire.



Fig. **409**. Mélanome extensif superficiel du palais.



Fig. **410**. Chondrosarcome de la mandibule se présentant comme une masse lobulée et ulcérée.



Fig. **411**. Ostéosarcome de la mandibule se présentant comme une tuméfaction indurée de l'angle de la mâchoire.

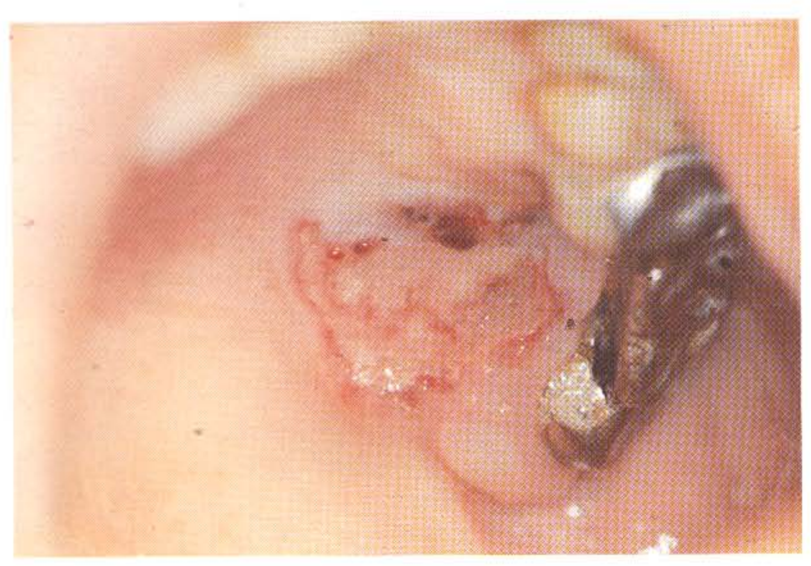


Fig. **412**. Carcinome métastatique du palais d'un carcinome intestinal.

Tumeurs métastatiques

Les métastases des maxillaires ou de la muqueuse buccale représentent approximativement 1 à 2 % de la totalité des cancers buccaux. La plupart atteignent les maxillaires. Le cancer originel peut être gastro-intestinal, broncho-pulmonaire, prostatique, rénal, mammaire, etc.

Les localisations habituelles sont la langue, les gencives et le palais où elles se présentent sous forme de nodules asymptomatiques, souvent ulcérés, sans signe clinique particulier (Fig. **412-415**).

Le diagnostic différentiel comprend le botryomycome, le granulome périphérique à cellules géantes, le fibrome, l'ulcération traumatique, le carcinome épidermoïde, etc.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est porté par l'anatomopathologie. La recherche d'une localisation cancéreuse primitive peut être nécessaire si elle n'est pas cliniquement apparente.

Traitement. Il dépend du type de cancer et du traitement de la tumeur primitive. Néanmoins, une chimiothérapie est habituelle.



Fig. **413**. Carcinome métastatique du palais d'un carcinome prostatique.

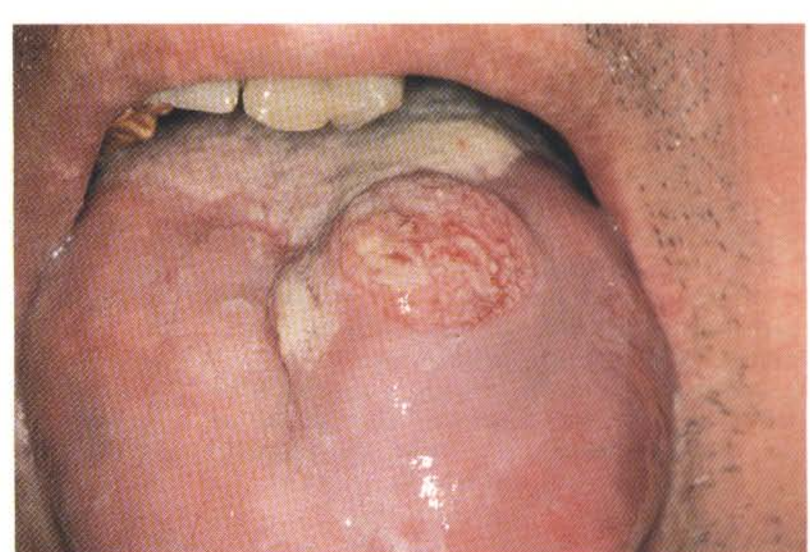


Fig. **414**. Carcinome métastatique de la langue d'un carcinome bronchique.



Fig. **415**. Carcinome métastatique de la muqueuse alvéolaire d'un cancer du sein.

31. Tumeurs bénignes

Papillome

Le papillome est une néoplasie bénigne fréquente, naissant des cellules épithéliales superficielles. Il peut survenir à tout âge et touche également les deux sexes. Cliniquement, le papillome se présente comme une néoformation exophytique bien circonscrite, pédiculée ou sessile, le plus souvent unique, bien que des formes multiples puissent se voir. Les nombreuses excroissances donnent à la surface tumorale un aspect en chou-fleur (Fig. **435, 436**). La coloration est blanche ou grisâtre, la taille varie de quelques millimètres à 1 à 2 centimètres de diamètre. Les localisations les plus fréquentes sont le palais et la langue, plus rarement la muqueuse jugale, les gencives, les lèvres.

Le diagnostic différentiel comprend les verrues, le condylome acuminé, le xanthome verruciforme, le carcinome verruqueux et le syndrome d'hypoplasie dermique focale.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie confirme le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Hyperplasie verruqueuse

L'hyperplasie verruqueuse est une lésion précancéreuse de la muqueuse buccale qui peut présenter un aspect clinique et histologique similaire à celui des carcinomes verruqueux. Elle est plus fréquente chez les fumeurs et chez les sujets de plus de 60 ans. Les gencives et la muqueuse alvéolaire sont les sites les plus souvent atteints, suivies par la muqueuse jugale et la langue. Deux formes cliniques ont été décrites. La première qui est appelée forme « acuminée » est faite d'une formation verruqueuse blanche allongée et étroite. La deuxième variété appelée forme « diffuse » est faite de formations verruqueuses larges et plates (Fig. **437**). L'hyperplasie verruqueuse est souvent associée à la leucoplasie (53 %), au carcinome verruqueux (29 %) et plus rarement au carcinome épidermoïde (10 %) bien que dans 60 % des cas une dysplasie épithéliale puisse apparaître.

Le diagnostic différentiel comprend la leucoplasie verruqueuse proliférative, le carcinome verruqueux et le carcinome épidermoïde.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est fondé sur l'examen histologique.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

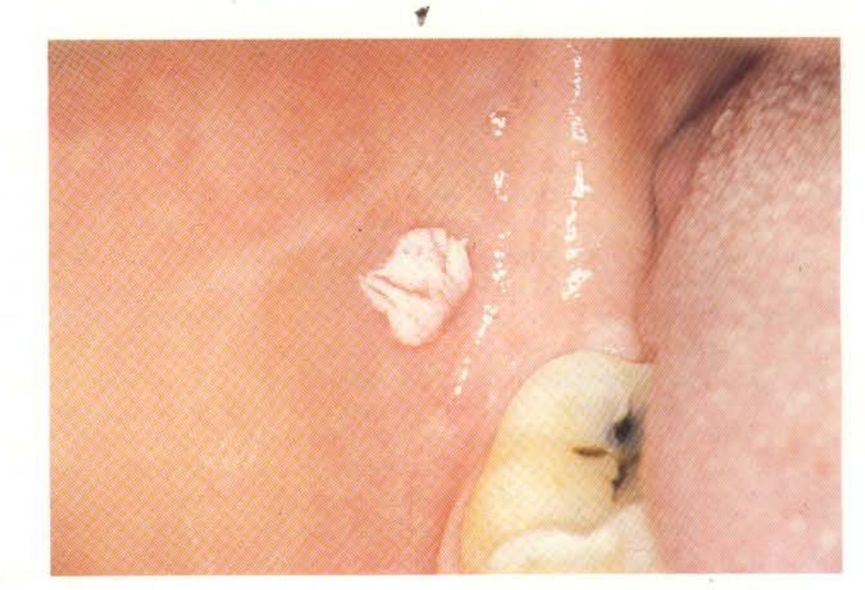


Fig. **435**. Papillome de la muqueuse jugale.

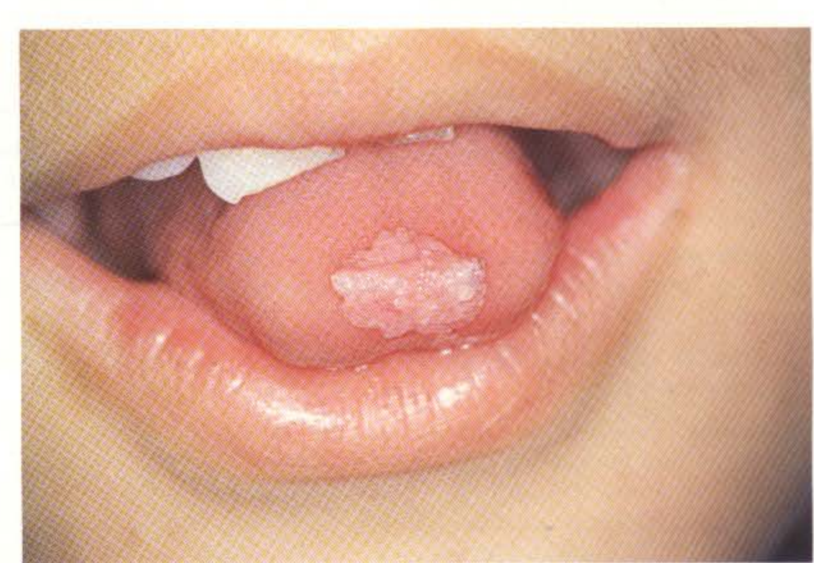


Fig. **436**. Papillome de la langue.



Fig. **437**. Hyperplasie verruqueuse de la muqueuse alvéolaire et labiale.

Kératoacanthome

Le kératoacanthome est une tumeur cutanée bénigne assez fréquente dont l'origine probable est le follicule pileux. Elle siège sur les surfaces exposées, surtout le visage. Elle survient plus fréquemment chez l'homme que chez la femme (rapport 1.8/1), surtout après 50 ans. Cliniquement, l'aspect est celui d'une tuméfaction en dôme ou en bourgeon, bien circonscrite, indolore, de 1 à 2 centimètres de diamètre, la kératine centrale prenant un aspect cratériforme. L'aspect initial est celui d'un petit nodule qui s'accroît rapidement pour atteindre sa maturité en quatre à huit semaines. La tumeur demeure inchangée pendant un à deux mois puis peut régresser spontanément les cinq à dix semaines suivantes. Environ 10 % des kératoacanthomes siègent sur les lèvres (Fig. **438**), tandis que les localisations intrabuccales sont très rares (Fig. **439**).

On reconnaît actuellement deux types de kératoacanthome, selon leurs caractéristiques histologiques et biologiques. Le type I (en forme de bourgeon) est le résultat de l'épaississement et de l'extension des parois des parties superficielles des follicules pileux. Le type II (en forme de dôme) naît des parties profondes du follicule ou de sa base.

Le diagnostic différentiel doit inclure les carcinomes baso- et spino-cellulaires et la dyskératose verruqueuse.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose sur l'anatomopathologie.

Traitement. Bien que certains kératoacanthomes régressent spontanément, pour des raisons esthétiques, le traitement de choix est l'excision chirurgicale ou la radiothérapie à faibles doses.

Fibrome

Le fibrome est la tumeur bénigne la plus fréquente de la cavité buccale, avec pour origine le tissu conjonctif. Il est admis que le vrai fibrome est très rare et que, dans la plupart des cas, il s'agit d'hyperplasies fibreuses secondaires à une irritation chronique. Les deux sexes sont également atteints, le plus souvent entre 30 et 50 ans. Cliniquement, le fibrome est une tumeur bien définie, ferme, sessile ou pédiculée, recouverte d'un épithélium lisse, normal (Fig. **440**). L'aspect habituel est celui d'une lésion unique, asymptomatique, de moins de 1 centimètre de diamètre, bien que dans de rares cas elle puisse atteindre plusieurs centimètres. Elle siège souvent sur les gencives, la muqueuse jugale, les lèvres, la langue et le palais.

Le diagnostic différentiel comprend le fibrome à cellules géantes, les lipomes, myxomes, fibromes périphériques ossifiants, neurofibromes et schwannomes, l'histiocytome fibreux, l'hyperplasie fibreuse de la tubérosité et l'adénome pléomorphe.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie est essentielle pour le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.



Fig. **438**. Kératoacanthome du bord vermillon de la lèvre inférieure.



Fig. **439**. Kératoacanthome de la muqueuse labiale inférieure.



Fig. **440**. Fibrome de la muqueuse jugale.

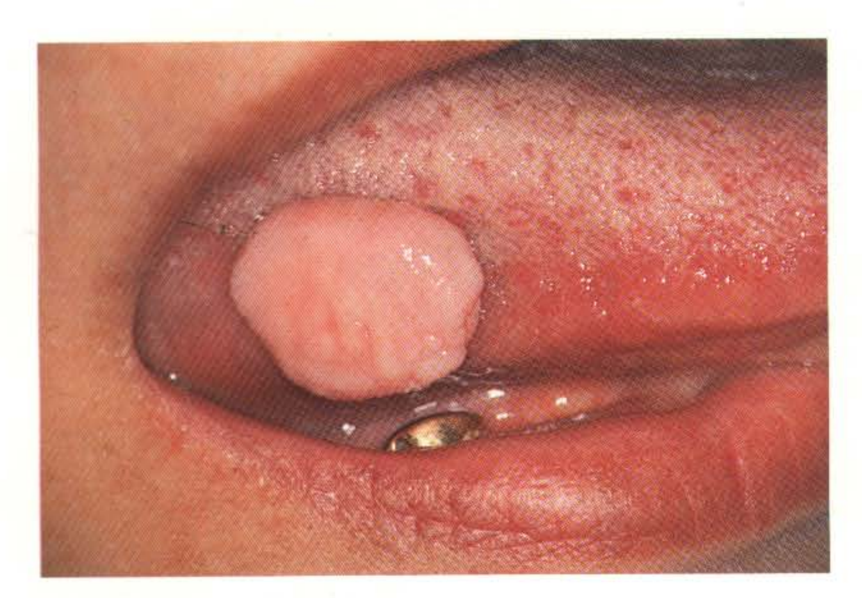


Fig. **441**. Fibrome à cellules géantes de la langue.

Fibrome à cellules géantes

Le fibrome à cellules géantes est une lésion fibreuse de la muqueuse buccale caractérisée histologiquement par la présence de nombreuses cellules étoilées et multinucléées. Cliniquement, il se présente comme une tumeur indolore bien circonscrite et pédiculée, de coloration normale et de surface légèrement nodulaire (Fig. **441**). La taille varie de quelques millimètres à 1 centimètre.

Le fibrome à cellules géantes survient surtout pendant les trois premières décades de la vie, se localise essentiellement sur les gencives, moins souvent sur la langue, le palais, la muqueuse jugale et les lèvres.

Le diagnostic différentiel doit inclure les fibromes, neurofibromes, papillomes, les fibromes périphériques ossifiants et les botryomycomes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est porté par l'étude anatomopathologique.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.

Épulis fibreuse ossifiante

L'épulis fibreuse ossifiante ou fibrome périphérique odontogène est une tumeur bénigne de localisation exclusivement gingivale répondant à des critères histomorphologiques caractéristiques. L'origine exacte n'est pas connue, bien que l'on pense qu'elle dérive du ligament périodontal. Elle est plus fréquente chez l'enfant et l'adulte jeune de sexe féminin (rapport femme-homme 1.7/1). Cliniquement, c'est une tuméfaction bien définie, sessile ou pédiculée, recouverte d'un épithélium lisse, normal (Fig. **442, 443**). La surface est souvent ulcérée par le fait de traumatismes mécaniques. La taille varie de quelques millimètres à 1 ou 2 centimètres et plus de 50 % des lésions siègent dans la région de la cuspide des incisives des deux maxillaires.

Le diagnostic différentiel doit inclure les fibromes traumatiques, les fibromes à cellules géantes, le granulome périphérique à cellules géantes, le botryomycome et les épulis de la grossesse.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose sur les critères anatomopathologiques.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Lipome

Le lipome est une tumeur du tissu adipeux assez rare au niveau de la cavité buccale. Il est plus fréquent entre 40 et 60 ans, situé habituellement sur la muqueuse jugale, la langue, le repli vestibulo-jugal, le plancher de la bouche, les lèvres et les gencives. Cliniquement, c'est une tumeur indolore, bien limitée, pédiculée ou sessile, de quelques millimètres à plusieurs centimètres, de coloration jaunâtre ou rose (Fig. **444**). L'épithélium de surface est mince, laissant voir les capillaires. Il est mou à la palpation, parfois fluctuant et peut être pris à tort pour un kyste, surtout lorsqu'il est localisé dans les tissus sous-muqueux profonds.

Le diagnostic différentiel inclut les myxomes, fibromes, mucocèles et les petits kystes dermoïdes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est porté par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

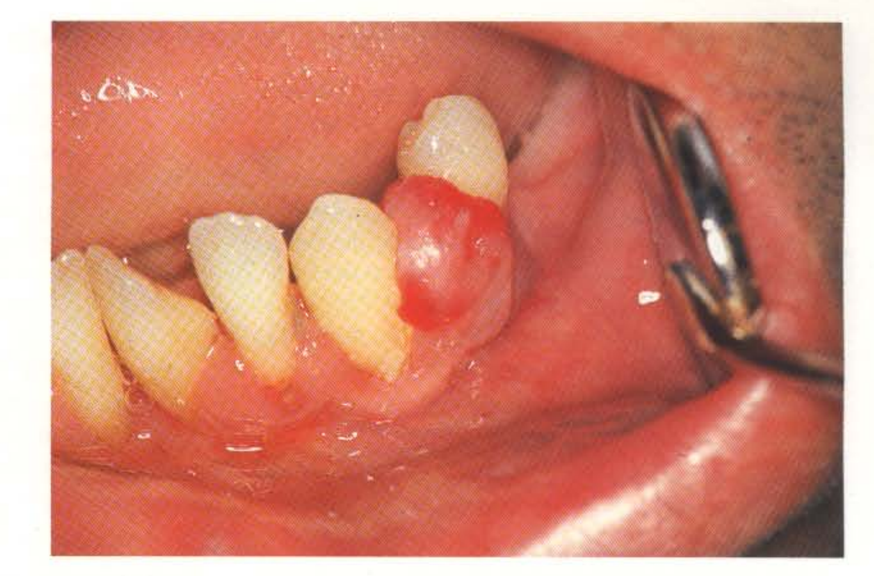


Fig. **442**. Épulis fibreuse ossifiante.



Fig. **443**. Épulis fibreuse ossifiante.

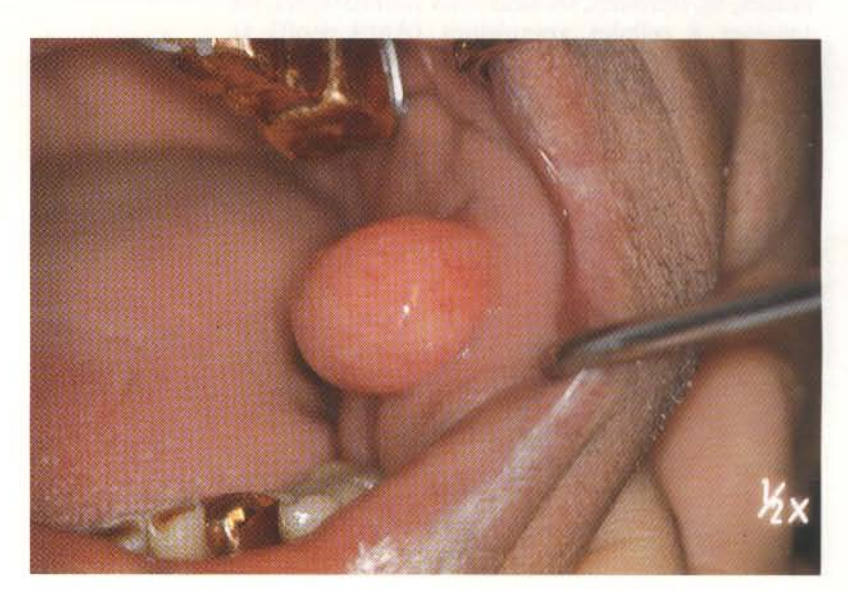


Fig. **444**. Lipome de la muqueuse jugale.

Myxome

Le myxome est une tumeur bénigne d'origine mésenchymateuse. Il est extrêmement rare dans la cavité buccale et, dans la plupart des cas, il ne s'agit pas d'une néoplasie véritable mais d'une dégénérescence myxoïde du tissu conjonctif. Cliniquement, le myxome est une tumeur mobile bien définie recouverte d'un épithélium normal et de consistance molle à la palpation (Fig. **445**). Il peut apparaître à tout âge et atteint le plus fréquemment la muqueuse jugale, le plancher de la bouche et le palais.

Le diagnostic différentiel comprend les fibromes, lipomes et kystes mucoïdes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est porté par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Neurofibrome

Le neurofibrome est une tumeur bénigne d'origine nerveuse (cellules de Schwann et périneurales, et de l'endonèvre). Il est assez rare dans la bouche où il peut se présenter sous les formes d'une tumeur solitaire ou d'atteintes multiples dans le cadre de la neurofibromatose de Recklinghausen. Cliniquement, l'aspect est celui d'une tumeur indolore bien définie, pédonculée et ferme, recouverte d'un épithélium normal (Fig. **446**). Les neurofibromes varient en taille de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Les localisations habituelles sont la muqueuse jugale et le palais, plus rarement le rebord alvéolaire, le plancher de la bouche et la langue.

Le diagnostic différentiel comprend les schwannomes, les fibromes, les neuromes traumatiques, les tumeurs à cellules granuleuses (Abrikossoff) et autres tumeurs mésenchymateuses bénignes.

Examens de laboratoire. L'examen anatomopathologique est nécessaire au diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Schwannome

Le schwannome ou neurilémome est une tumeur bénigne rare dérivée de cellules de Schwann de la gaine nerveuse. Cliniquement, il se présente comme un nodule solitaire bien circonscrit ferme et sessile, habituellement recouvert d'un épithélium normal (Fig. **447**). Il est indolore, assez ferme à la palpation et de taille variable. Le schwannome peut survenir à tout âge. La localisation la plus fréquente est la langue suivie par le palais, le plancher de la bouche, la muqueuse jugale, les gencives et les lèvres.

Le diagnostic différentiel comprend les neurofibromes, fibromes, lipomes, léiomyomes, les tumeurs à cellules granuleuses et les neuromes traumatiques.

Examens de laboratoire. L'étude anatomopathologique est essentielle au diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.



Fig. **445**. Myxome de la commissure labiale.



Fig. **446**. Neurofibrome du bord de la langue.



Fig. **447**. Schwannome de la pointe de la langue.

Neurome traumatique

Le neurome traumatique ou neurome d'amputation n'est pas une véritable néoplasie mais une hyperplasie des cellules nerveuses et des tissus voisins après un traumatisme ou la section d'un nerf. Cliniquement, il se présente comme une tumeur ou un nodule de petite taille, habituellement mobile, recouvert d'une muqueuse normale. Sa croissance est très lente et il excède rarement 1 centimètre. Le neurome traumatique est typiquement douloureux, surtout à la palpation, souvent situé près du trou mentonnier sur la muqueuse alvéolaire des zones édentées, les lèvres ou la langue (Fig. **448**).

Le diagnostic différentiel comprend les neurofibromes, les schwannomes, les réactions aux corps étrangers et les tumeurs des glandes salivaires.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Léiomyome

Le léiomyome est une tumeur bénigne rare développée à partir des muscles lisses. Dans la bouche il naît des cellules musculaires lisses des parois vasculaires et des papilles caliciformes de la langue. Le léiomyome buccal touche également les deux sexes, habituellement au delà de 30 ans. Cliniquement, c'est une tumeur indolore de développement lent, ferme, bien définie, de coloration normale ou rougeâtre (Fig. **449**). La tumeur est mobile et plutôt molle à la palpation. Le plus souvent elle siège sur la langue, plus rarement sur la muqueuse jugale, le palais et la lèvre inférieure.

Le diagnostic différentiel comprend les autres tumeurs bénignes du tissu conjonctif et des vaisseaux sanguins.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale.

Xanthome verruciforme

Le xanthome est une tumeur bénigne rare de la cavité buccale de cause et d'histogenèse inconnues, décrite pour la première fois par Shafer en 1971. L'anomalie histologique essentielle est la présence de grandes cellules xanthomateuses ou spumeuses.

Il est plus fréquent entre 50 et 70 ans et semble avoir une légère prédilection pour le sexe féminin (rapport femme-homme : 1.4/1). La taille varie de 0,2 à 2 centimètres de diamètre, la localisation habituelle étant le rebord alvéolaire et les gencives (65 %). Plus rarement il peut siéger sur le repli gingivo-jugal, le palais, le plancher de la bouche, la langue, les lèvres et la muqueuse jugale. Cliniquement, c'est une lésion sessile, légèrement surélevée et bien définie. Sa surface évoque celle d'un chou-fleur et sa coloration est normale ou rouge-jaunâtre (Fig. **450**).

Le diagnostic différentiel comprend les papillomes, verrues vulgaires, condylomes acuminés et carcinomes verruqueux.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.



Fig. **448**. Neurome traumatique de la lèvre inférieure.



Fig. **449**. Léiomyome du bord de la langue.



Fig. **450**. Xanthome verruciforme de la langue.



Fig. **451**. Tumeur à cellules granuleuses du bord de la langue.

Tumeur à cellules granuleuses

La tumeur à cellules granuleuses ou myoblastome à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff est une tumeur bénigne d'histogenèse incertaine. De récents travaux laissent penser que l'origine de la tumeur peut se situer dans les cellules périneurales de Schwann plutôt que dans les muscles. Elle peut survenir à tout âge avec une légère prédilection pour le sexe féminin. Cliniquement, c'est un nodule petit, ferme, bien limité, asymptomatique, de coloration blanchâtre ou normale, parfois légèrement surélevé (Fig. **451**). La lésion, en général unique, peut être multiple. Dans la cavité buccale elle siège le plus souvent sur le dos et le bord de la langue. Elle peut aussi s'observer sur la peau, le thorax, et très rarement le tube digestif.

Le diagnostic différentiel comprend les rhabdomyomes, fibromes, neurofibromes, schwannomes, neuromes traumatiques, l'épulis congénitale du nouveau-né et les autres tumeurs mésenchymateuses bénignes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Le traitement repose sur l'exérèse chirurgicale.

Histiocytome fibreux bénin

L'histiocytome fibreux bénin est une tumeur composée primitivement d'histiocytes et de fibroblastes producteurs de fibres réticulées. C'est plus une lésion réactionnelle localisée qu'une néoplasie vraie. La tumeur siège le plus souvent sur la peau du cou et très rarement sur la muqueuse buccale. Les deux sexes sont également atteints, entre 8 et 70 ans, et la taille de la tumeur varie de 0,5 à 2 centimètres. La muqueuse jugale est le plus souvent atteinte, suivie par la langue, la lèvre inférieure et les gencives. Cliniquement, c'est une tumeur indolore, mobile et ferme, recouverte d'un épithélium normal, rarement ulcéré (Fig. **452**).

Le diagnostic différentiel comprend les fibromes, neurofibromes, schwannomes, lipomes, et les tumeurs à cellules granuleuses ou tumeur d'Abrikossoff.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Hémangiome

L'hémangiome est une lésion bénigne fréquente de la cavité buccale due à la prolifération de vaisseaux sanguins. Ce n'est pas une véritable néoplasie mais plutôt une anomalie de développement. Ce concept est appuyé par la fréquence des hémangiomes à la naissance ou peu après celle-ci. On distingue deux types principaux d'hémangiome sur des critères histologiques : l'hémangiome capillaire fait d'innombrables capillaires, qui se présente sous l'aspect d'une surface plane rouge (Fig. **453**) ; l'hémangiome caverneux, fait de sinus dilatés volumineux remplis de sang, qui se présente sous l'aspect d'une lésion surélevée de couleur rouge sombre ou rougeâtre (Fig. **454**). Un des signes cliniques caractéristiques est la disparition de la coloration rouge à la pression par le doigt et sa réapparition après levée de la



Fig. **452**. Histiocytome fibreux bénin de la face dorsale de la langue.



Fig. **453**. Hémangiome capillaire.



Fig. **454**. Hémangiome caverneux.



Fig. **455**. Hémangiome étendu de la langue.

pression. Les sièges de prédilection sont les lèvres, la langue et la muqueuse jugale. La taille peut n'être que de quelques millimètres ou au contraire considérable (Fig. **455**) occasionnant des déformations des organes concernés (telles une macroglossie, une macrochéilie). L'atteinte des maxillaires est rare.

Le diagnostic différentiel comprend le botryomycome, l'hémangio-endothéliome, l'hémangiopéricytome, le sarcome de Kaposi ainsi que divers syndromes avec atteinte vasculaire buccale tels ceux de Sturge-Weber, Maffucci, Klippel-Trenaunay-Weber et Rendu-Osler-Weber.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie est utile au diagnostic. La biopsie doit être extrêmement prudente du fait du risque hémorragique.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale, la cryothérapie ou l'injection de substances sclérosantes. Certains hémangiomes congénitaux peuvent régresser spontanément.

Lymphangiome

Le lymphangiome est une tumeur bénigne relativement fréquente de la cavité buccale et, comme l'hémangiome, constitue une anomalie de développement plus qu'une néoplasie véritable. La grande majorité des lésions apparaissent dans les trois premières années de la vie avec une forte prédilection pour la tête et le cou. Cliniquement, les lymphangiomes buccaux ont l'aspect de petits nodules mous surélevés, ressemblant à de petits kystes, de coloration normale ou jaunâtre-gris ou rouge (Fig. **456, 457**). Si le siège est plus profond dans les tissus buccaux, l'aspect est celui d'une masse diffuse sans modification de couleur. La taille peut n'être que de quelques millimètres ou à l'inverse considérable, occasionnant des déformations d'organes (Fig. **458**). Le siège le plus habituel est la face dorsale de la langue, plus rarement les lèvres, la muqueuse jugale, le plancher de la bouche et le palais mou, exceptionnellement les gencives. Le lymphangiome est habituellement asymptomatique mais, s'il s'étend, il peut devenir douloureux et occasionner par la macroglossie une gène à l'élocution, la mastication et la déglutition. Des infections à répétition de la lésion sont fréquentes et posent de sérieux problèmes.

Le diagnostic différentiel comprend les hémangiomes, la glossite losangique médiane, la thyroïde linguale et l'hyperplasie papillaire du palais. Les lymphangiomes profonds peuvent être confondus avec d'autres néoplasies mésenchymateuses.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie est essentielle pour le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.



Fig. **456**. Lymphangiome de la langue.



Fig. **457**. Lymphangiome de la langue.



Fig. **458**. Lymphangiome étendu de la langue.

Hygroma kystique

L'hygroma kystique est une variété de lymphangiome qui apparaît dans l'enfance ou la petite enfance et qui est due à une large prolifération lymphatique. Cliniquement, il se manifeste comme un gonflement important diffus et mou du cou s'étendant vers les régions sous-maxillaires ou sublinguales et plus rarement à la muqueuse buccale et à la parotide (Fig. **459**). Il peut être à l'origine de problèmes esthétiques ou respiratoires. La lésion est uni- ou bilatérale.

Le diagnostic différentiel comprend les kystes branchiaux et une polyadénopathie.

Examens de laboratoire. L'histologie établit le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Syringadénome papillaire de la lèvre inférieure

Le syringadénome papillaire de la lèvre inférieure ou syringo-cystadénome papillaire est une tumeur bénigne des glandes sudoripares. Elle apparaît généralement à la naissance ou au début de la vie, le plus souvent sur le crâne, le cou et plus rarement sur le visage. Cliniquement, elle se présente comme une plaque solitaire bien délimitée ou comme un nodule, dont la surface est plissée et légèrement déprimée. La taille varie de 0,5 à 1,5 centimètre. Les lèvres sont une localisation peu fréquente du syringome papillaire et des cas sporadiques ont été décrits (Fig. **460**).

Le diagnostic différentiel comprend l'épithélioma baso-cellulaire, le carcinome épidermoïde, le kératoacanthome et les autres tumeurs cutanées.

Examens de laboratoire. L'histologie établit le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Adénome sébacé

L'adénome sébacé est une des rares tumeurs cutanées bénignes qui se développe à partir des glandes sébacées. Il s'agit généralement d'une lésion unique siégeant sur le visage ou sur le crâne des sujets âgés. L'adénome sébacé de la muqueuse buccale est extrêmement rare et on pense qu'il se développe à partir des granulations de Fordyce. L'aspect clinique de la lésion est celui d'une masse arrondie, bien délimitée, ferme, de 0,5 à 1 centimètre de diamètre et isolée (Fig. **461**). La couleur est jaunâtre et la surface est lisse ou très légèrement granuleuse.

Le diagnostic différentiel comprend les lipomes, le xanthome verruqueux, le myxome et le fibrome.

Examens de laboratoire. L'histologie établit le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.



Fig. **459**. Hygroma kystique : gonflement diffus du cou.



Fig. **460**. Syringadénome papillaire de la lèvre inférieure.



Fig. **461**. Adénome sébacé de la lèvre inférieure.



Fig. **462**. Corne cutanée de la lèvre inférieure.

Corne cutanée

La corne cutanée est un terme clinique descriptif d'une néoformation conique proéminente, constituée de tissu kératinisé, habituellement rencontrée chez les sujets âgés. Elle se développe à partir de lésions cutanées kératinisées, telles que la kératose séborrhéique, la kératose actinique, la chéilite actinique, les verrues, les carcinomes basocellulaires, les kérato-acanthomes et carcinomes épidermoïdes, le lupus érythémateux, etc.

Cliniquement, les cornes cutanées sont de coloration jaune foncé ou brunâtre, de forme incurvée ou rectiligne ; leur taille varie de quelques millimètres à plusieurs centimètres. Elles se développent le plus souvent sur la partie supérieure du visage, plus rarement sur la lèvre inférieure (Fig. **462**). Des excroissances hyperkératosiques en forme de corne (corne muqueuse) de couleur blanchâtre peuvent aussi mais très rarement s'observer sur le pénis ou dans la cavité buccale (Fig. **463**).

Le diagnostic différentiel comprend les verrues, les papillomes et les carcinomes épidermoïdes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est confirmé par l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Éphélides

Les éphélides sont de petites macules marron, inférieures à 0,5 centimètre de diamètre, dues à un excès de production de mélanine, le nombre des mélanocytes épidermiques étant habituellement normal. Ils apparaissent au cours des trois premières années de la vie, exclusivement après exposition solaire. Ils siègent rarement sur le bord vermillon des lèvres (Fig. **464**) mais la muqueuse buccale n'est pas atteinte.

Le diagnostic différentiel comprend les nævi cellulaires, le lentigo, le syndrome de Peutz-Jeghers, la neurofibromatose et les autres génodermatoses pigmentaires.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie confirme le diagnostic.

Traitement. Aucun n'est nécessaire.

Lentigo simple

Le lentigo est une tache marron bien délimitée de cause inconnue due à un excès de mélanocytes épidermiques. Il en est trois variétés : simple, solaire et malin. Le lentigo simple siège principalement sur la peau, le lit de l'ongle, rarement sur la muqueuse buccale. Il n'est pas lié à une exposition solaire et apparaît en général pendant l'enfance. Cliniquement, ce sont de petits points ronds aplatis, de diamètre inférieur à 0,5 centimètre, de coloration marron plus ou moins foncé (Fig. **465**).

Le diagnostic différentiel comprend le nævus cellulaire, le syndrome de Peutz-Jeghers et les éphélides.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie confirme le diagnostic.

Traitement. Aucun n'est nécessaire.



Fig. **463**. Corne muqueuse de la langue.



Fig. **464**. Éphélides du rebord vermillon de la lèvre inférieure.



Fig. **465**. Lentigo de la muqueuse jugale.

Nævus intramuqueux

Les nævi cellulaires pigmentés sont des anomalies de développement des mélanoblastes de la crête neurale. Ils s'observent habituellement sur la peau et rarement sur la muqueuse buccale. Ce sont des amas de cellules næviques siégeant dans le derme, l'épiderme ou les deux. Il en est de deux sortes : congénitaux ou acquis. Il existe de nombreuses variétés de nævi acquis, en fonction de critères histologiques (localisation des cellules næviques, présence ou non d'activité jonctionnelle). Quatre types ont été décrits dans la cavité buccale : intramuqueux, jonctionnel, composé et bleu. Le plus fréquent, comptant pour 55 % du total des nævi buccaux, est de type intramuqueux. Il consiste en des amas de cellules næviques incluses dans le tissu conjonctif et séparées de l'épithélium par une bande de collagène. Il survient à tout âge avec une prédilection pour le sexe féminin. Cliniquement, c'est une tache ou une plaque asymptomatique, aplatie ou légèrement saillante, de coloration brune, plus ou moins foncée (Fig. **466**). Il est en général situé sur le palais et la muqueuse jugale, rarement sur les gencives et les lèvres. La transformation maligne est rare.

Le diagnostic différentiel comprend les autres types de nævi buccaux, les éphélides, le lentigo simple, les tatouages, hématomes, lentigo malin et mélanome malin.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. Aucun traitement n'est habituellement nécessaire. Cependant l'exérèse chirurgicale est recommandée lorsque le nævus siège sur une zone d'irritation chronique ou si son apparence s'est modifiée.

Nævus jonctionnel

Le nævus jonctionnel est le moins fréquent des nævi buccaux, ne représentant que 3,5 % du total. Histologiquement il se caractérise par des nids de cellules næviques le long de la couche basale de l'endothélium. Certaines de ces cellules s'infiltrent dans le tissu conjonctif sous-jacent, démontrant une activité jonctionnelle. Les signes cliniques des nævi jonctionnels ne sont pas pathognomoniques : ils apparaissent typiquement comme des taches asymptomatiques, noires ou brunes, plates ou légèrement saillantes, de 0,1 à 0,5 centimètre de diamètre (Fig. **467**). Les sièges électifs sont le palais, la muqueuse jugale et la muqueuse alvéolaire. Le nævus jonctionnel a une forte propension à la transformation maligne en mélanome. Cliniquement, il faut se méfier de toute modification de couleur, de taille et de texture d'un nævus buccal qui doit évoquer une transformation en mélanome malin.

Le diagnostic différentiel comprend les autres types de nævi buccaux, les éphélides, le lentigo simple, les tatouages, la pigmentation normale, le lentigo malin et le mélanome malin.

Examens de laboratoire. Le diagnostic repose exclusivement sur les données de l'anatomopathologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Nævus composé

Le nævus composé est caractérisé par des amas de cellules næviques situées à la fois dans l'épithélium et le tissu conjonctif sous-jacent ; il a donc les particularités des nævus intramuqueux et jonctionnels. Le nævus composé est rare dans la cavité buccale, représentant 6 à 8,5 % de la totalité des nævi. Il n'existe aucune spécificité de sexe ou d'âge. Cliniquement, il apparaît comme une tache asymptomatique, aplatie ou légèrement saillante, de coloration rouge-brun ou brun sombre, de quelques millimètres à 1 centimètre de diamètre (Fig. **468**). Il siège surtout sur la muqueuse jugale, le palais et les gencives. La transformation maligne est possible.

Le diagnostic différentiel comprend les nævi intrabuccaux, le lentigo simple, les éphélides, le lentigo malin, les tatouages et les mélanomes malins.

Examens de laboratoire. Le diagnostic relève exclusivement de l'anatomopathologie.

Le traitement est le même que celui des nævi intramuqueux.



Fig. **466**. Nævus intramuqueux de la muqueuse jugale.

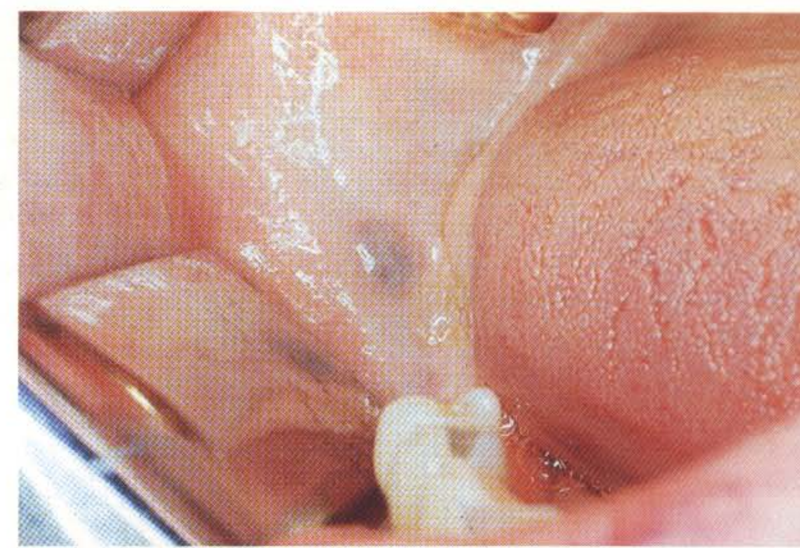


Fig. **467**. Nævus jonctionnel rétromolaire.



Fig. **468**. Nævus composé du palais.

Nævus bleu

Le nævus bleu est le deuxième, par ordre de fréquence, des nævi de la cavité buccale, et représente 30,5 à 36 % des nævi buccaux. Histologiquement, il est caractérisé par la présence d'un grand nombre de mélanocytes allongés, fuselés, contenant de la mélanine, disposés parallèlement à l'épithélium au milieu ou dans la partie inférieure de la lamina propria. Il n'y a pas d'activité jonctionnelle.

Il existe deux types de nævus bleus : la forme commune qui apparaît sur la muqueuse buccale et sur la peau, et la forme cellulaire qui apparaît uniquement sur la peau. Les deux sexes sont également atteints et à tout âge. L'aspect clinique est celui d'une plage ou d'une tache asymptomatique, légèrement surélevée ou plane, de forme ovale ou irrégulière, brune ou bleue (Fig. **469**). La localisation palatine est la plus fréquente (60 %). La transformation maligne du nævus bleu commun de la cavité buccale n'a pas été décrite.

Le diagnostic différentiel comprend les autres nævi buccaux, le lentigo simplex, le lentigo malin, les éphélides, le tatouage par amalgame, l'hémangiome, le botryomycome et le mélanome malin.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est fait par l'examen histologique.

Traitement. Il est identique à celui des nævi intramuqueux.

Nævus d'Ota

Le nævus d'Ota ou mélanocytose oculo-dermique est caractérisé par l'apparition d'une macule bleue ou gris-brun située sur le visage, au niveau des yeux, et sur les membranes muqueuses qui sont dans le territoire des première et deuxième branches du trijumeau. La pathogénie et l'histologie sont les mêmes que celles du nævus bleu. Le nævus d'Ota est très fréquent chez les sujets de race japonaise et rare chez les sujets d'autres races. Il apparaît pendant l'enfance ou l'adolescence et est plus fréquent chez les femmes que chez les hommes (ratio 5/1). L'hyperpigmentation est, dans la forme typique, localisée au niveau du visage et des yeux (cornée, iris, nerf optique et fond de l'œil) (Fig. **470**). D'autres régions peuvent être atteintes : palais dur, muqueuse jugale, muqueuse nasale et pharynx (Fig. **471**). Les lésions sont généralement unilatérales bien que des atteintes bilatérales soient possibles. Cliniquement, la pigmentation apparaît sous forme de macules mouchetées de couleur bleue, bleu foncé, brune ou gris-brun. Le nævus d'Ota évolue rarement vers une transformation maligne.

Le diagnostic différentiel des lésions buccales comprend le nævus bleu et les autres nævi buccaux, le tatouage par amalgame, l'hématome, le lentigo malin et le mélanome malin.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'histologie.

Traitement. Aucun traitement n'est nécessaire.



Fig. **469**. Nævus bleu du palais.



Fig. **470**. Nævus d'Ota, mélanose oculaire.



Fig. **471**. Nævus d'Ota, taches pigmentées palatines.

Lentigo malin

Le lentigo malin ou éphélide mélanique de Hutchinson est une lésion précancéreuse des mélanocytes. On estime que c'est une variété unique de dysplasie mélanocytaire intra-épidermique susceptible de se transformer après 5 à 20 ans en un mélanome in situ ou un mélanome invasif. Le lentigo malin survient habituellement sur une peau altérée par le soleil (souvent le visage) chez des patients de plus de 50 ans, sans distinction de sexe. Cliniquement, il débute par une petite macule brune, bien définie, lisse, qui s'agrandit lentement, devient plus pigmentée et de contours irréguliers. La taille varie de 0,5 à 3 centimètres ou plus.

Le lentigo malin est extrêmement rare dans la cavité buccale où il peut apparaître sous forme d'une plage pigmentée de contours irréguliers, très lentement évolutive, sur la muqueuse jugale, le palais, le plancher de la bouche, la lèvre inférieure (Fig. **472, 473**).

Le diagnostic différentiel comprend les nævi buccaux, les tatouages par amalgame et les mélanomes malins.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. C'est habituellement l'exérèse chirurgicale ou la radiothérapie. Toutefois, le 5 fluoro-uracil en applications locales, la cryothérapie, la dermabrasion et le laser ont aussi été utilisés.

Tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance

La tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance est une tumeur bénigne rare de la crête neurale ayant une propension pour les zones dentées. Elle n'apparaît que chez les enfants de moins de 6 mois sans prédilection de sexe. Sa localisation la plus fréquente est le maxillaire supérieur (79,1 %) mais quelques cas ont aussi été décrits au niveau du crâne, du maxillaire inférieur, de la ceinture scapulaire, de la peau, du médiastin, du cerveau, de l'épididyme, de l'utérus, etc. Cliniquement, c'est une tumeur indolore, de croissance rapide, recouverte d'un épithélium normal de coloration brun-rouge ou normale et de consistance élastique (Fig. **474**). Elle peut occasionner une résorption osseuse, ce qui, joint à son évolution rapide, évoque une tumeur maligne.

Le diagnostic différentiel comprend l'épulis congénitale du nouveau-né, le mélanome malin, le schwannome, le neuroblastome, les tumeurs odontogènes et les sarcomes.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie, mais des clichés radiographiques et la recherche d'acide vanilymandélique dans les urines sont également utiles.

Le traitement consiste en l'exérèse chirurgicale.

Fig. **472**. Lentigo malin de la muqueuse jugale, de la commissure et de la lèvre inférieure.



Fig. **473**. Lentigo malin du rebord vermillon de la lèvre inférieure.

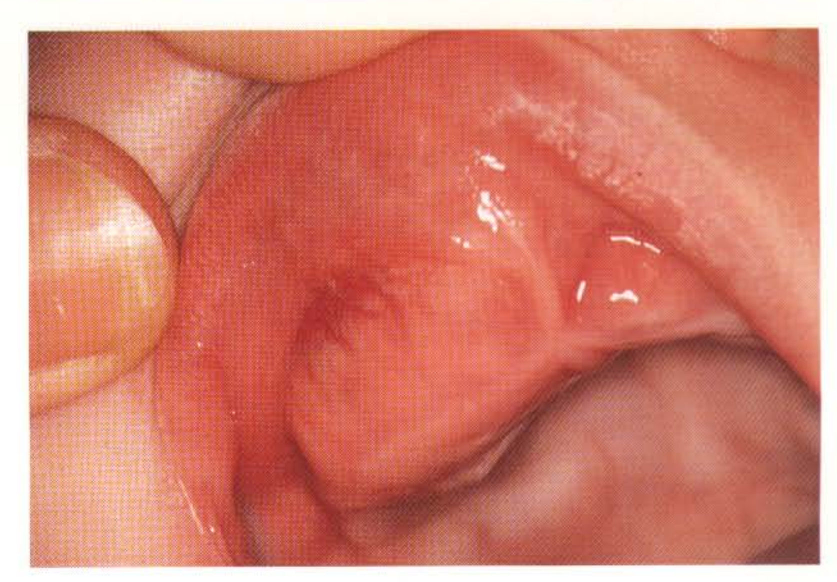


Fig. **474**. Tumeur mélanotique neuro-ectodermique de l'enfance de siège maxillaire supérieur.

Adénome pléomorphe

L'adénome pléomorphe est la tumeur bénigne la plus fréquente des glandes salivaires principales et accessoires. Il représente 62,6 à 75,6 % de toutes les tumeurs des glandes salivaires principales et 42,6 à 70 % de toutes les tumeurs des glandes salivaires accessoires. Les zones de la cavité buccale les plus souvent atteintes sont, par ordre de fréquence, la partie postérieure du palais, la lèvre supérieure, la zone rétromolaire, la muqueuse jugale et la langue (Fig. **475, 476**). Environ 90 % des tumeurs des glandes salivaires principales sont situés dans la parotide. L'adénome pléomorphe atteint également les deux sexes entre 40 et 70 ans. Quand il est localisé au niveau des glandes salivaires accessoires, il se présente comme une tuméfaction asymptomatique, ferme, grossissant lentement, de 2 à 3 centimètres de diamètre. La tumeur est recouverte d'un épithélium normal et s'ulcère rarement. Elle peut être à l'origine de difficultés d'élocution, de mastication, et gêner le port des prothèses dentaires.

Le diagnostic différentiel comprend les autres tumeurs des glandes salivaires, le lipome, la sialométaplasie nécrosante.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est fait par l'histologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Cystadéno-lymphome papillaire

Le cystadéno-lymphome papillaire ou tumeur de Warthin est une tumeur bénigne rare des glandes salivaires, presque toujours située dans la glande parotide. Cependant, elle peut s'observer rarement au niveau des glandes sous-maxillaires et au niveau des glandes salivaires accessoires intrabuccales. La tumeur est plus fréquente chez l'homme que chez la femme âgés de 40 à 70 ans, et les localisations intrabuccales les plus fréquentes sont le palais et les lèvres. Cliniquement, c'est une tuméfaction indolore, superficielle, ferme et grossissant lentement, dont la taille varie de 1 à 4 centimètres de diamètre (Fig. **477**).

Le diagnostic différentiel comprend les autres tumeurs bénignes ou malignes des glandes salivaires, le kyste branchial, l'adénopathie tuberculeuse.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est fait par l'histologie.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

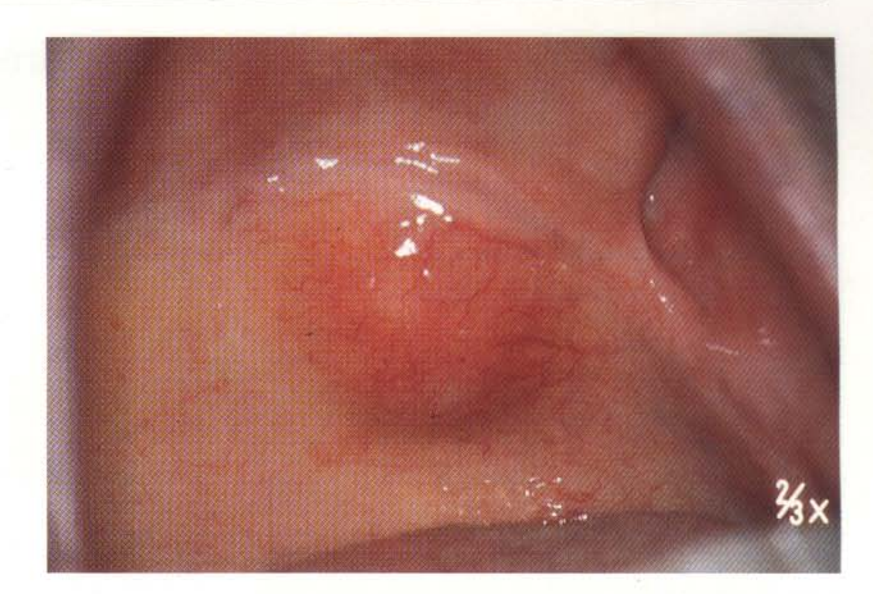


Fig. **475**. Adénome pléomorphe du palais.



Fig. **476**. Adénome pléomorphe de la lèvre supérieure.

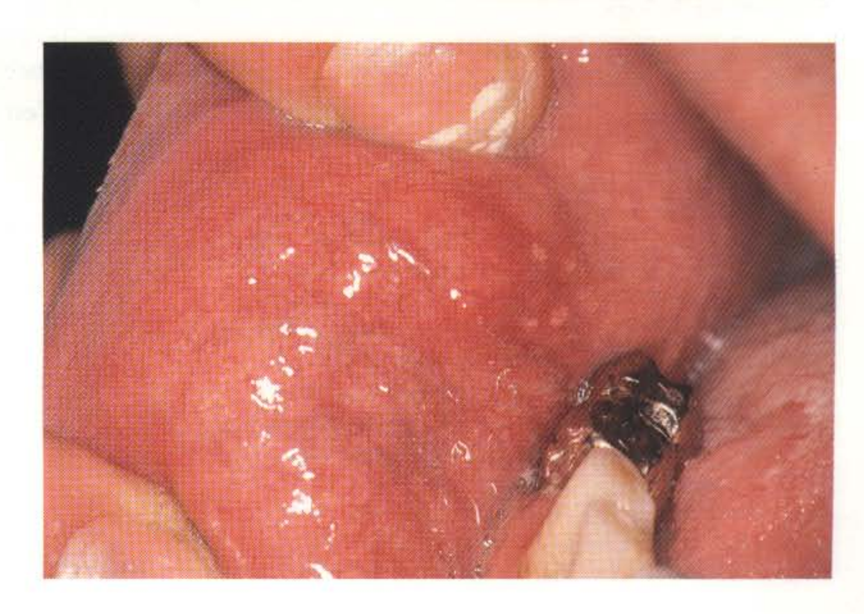


Fig. **477**. Cystadéno-lymphome papillaire de la muqueuse jugale.

32. Autres affections des glandes salivaires

Sialométaplasie nécrosante

La sialométaplasie nécrosante est une inflammation bénigne des glandes salivaires d'évolution spontanément favorable. Elle est plus fréquente chez l'homme que chez la femme, habituellement vers 40-50 ans. Dans la grande majorité des cas, elle se situe sur la partie postérieure du palais dur, mais des cas isolés ont été décrits sur la lèvre inférieure, la muqueuse jugale, la zone rétromolaire, la parotide. Sa cause est inconnue bien que semble possible le rôle d'une nécrose ischémique après infarctus vasculaire. Le début est brutal et peut se présenter cliniquement comme une hypertrophie nodulaire évoluant par la suite vers une ulcération cratériforme de contours irréguliers et déchiquetés (Fig. **478**).

Le diagnostic différentiel comprend les tumeurs mucoépidermoïdes, les autres tumeurs malignes des glandes salivaires, le carcinome épidermoïde, le granulome malin centrofacial, les ulcérations traumatiques et l'adénome pléomorphe.

Examens de laboratoire. Le diagnostic est établi par l'anatomopathologie.

Traitement. La lésion guérit en règle spontanément, sans traitement, en 4 à 10 semaines.

Lithiases salivaires

Les lithiases salivaires sont des dépôts calcaires dans les canaux ou le parenchyme des glandes salivaires. Les plus fréquentes sont celles des glandes sous-maxillaires (environ 80 %), suivies par les parotides, les sublinguales et les glandes salivaires accessoires.

Lorsque les lithiases s'accroissent, elles peuvent obstruer partiellement ou totalement les canaux excréteurs occasionnant une sialadénite. Cliniquement, il s'agit d'une hypertrophie douloureuse de la glande, surtout à l'occasion des repas. Lorsque la lithiase siège à la partie distale du canal, une réaction inflammatoire se produit. Si le calcul est volumineux, on peut le palper et parfois le voir à l'ostium (Fig. **479**).

Le diagnostic différentiel comprend les sialadénites infectieuses.

Examens de laboratoire. L'examen radiographique est utile au diagnostic.

Traitement. Antibiotiques lors de la phase aiguë, puis ablation chirurgicale.

Syndrome de Mikulicz

Le syndrome de Mikulicz se caractérise par une hypertrophie symétrique indolore des glandes salivaires principales, souvent suivie d'adénopathies (Fig. **480**). Il est souvent associé à une maladie de système, tels la tuberculose, la sarcoïdose, le lymphome et les leucémies. L'individualisation de ce syndrome est donc théorique, le pronostic dépendant de la maladie sous-jacente.

Le diagnostic différentiel comprend les syndromes de Sjögren et de Heerfordt, les hypertrophies salivaires iatrogènes, les affections métaboliques et les désordres nutritionnels.

Traitement. C'est celui de l'affection sous-jacente.

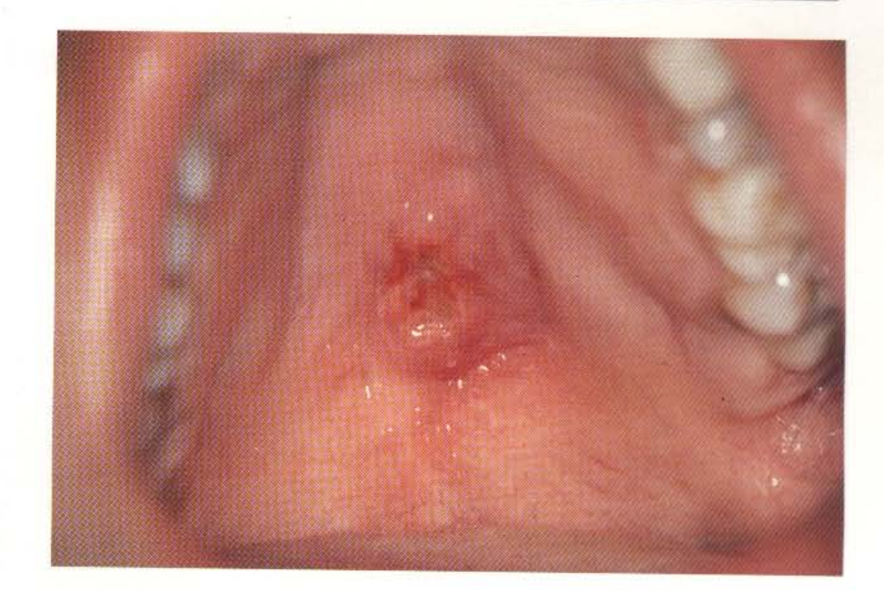


Fig. **478**. Sialométaplasie nécrosante du palais.



Fig. **479**. Calcul saillant à l'ostium du canal de Wharton.



Fig. **480**. Syndrome de Mikulicz, hypertrophie des glandes salivaires principales.

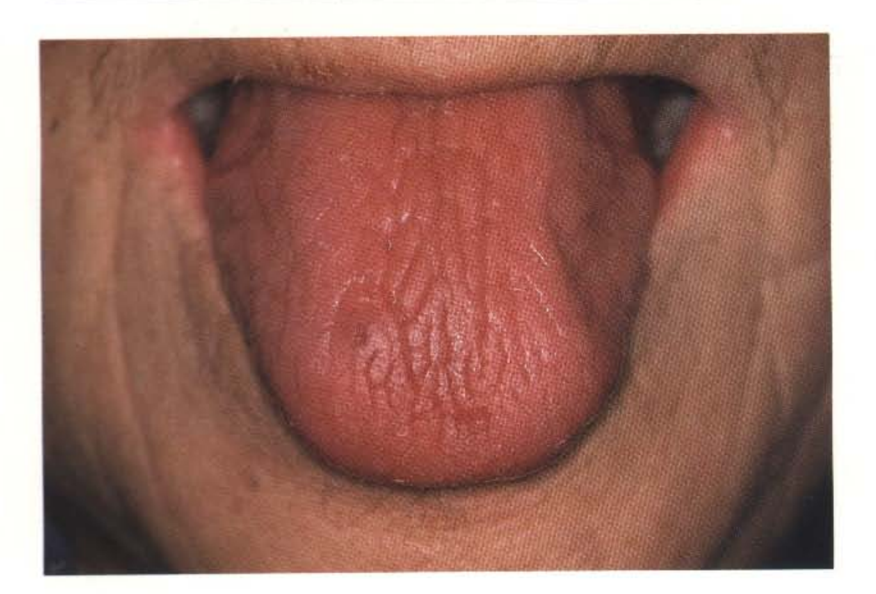


Fig. **481**. Langue sèche et rouge chez une femme présentant une xérostomie sévère.

Xérostomie

La xérostomie n'est pas une entité nosologique mais un symptôme causé par la diminution ou l'absence totale de sécrétion salivaire. La xérostomie a des causes multifactorielles et peut être transitoire ou permanente. Les causes les plus connues des xérostomies sont : médicamenteuses (anxiolytique, antihypertenseur, sympathomimétique et parasympathicolytique), des anomalies congénitales des glandes salivaires, des maladies générales (syndrome de Sjögren, diabète sucré, diabète insipide, déshydratation, anémie ferriprive, déficience protéinique), l'irradiation, la diminution du stimulus périphérique, le stress émotionnel, les maladies neurologiques, la ménopause et le vieillissement. Cliniquement, la muqueuse buccale est sèche, rouge, fissurée et l'épithélium s'atrophie (Fig. **481**). Généralement les patients se plaignent de brûlures linguales et de la perte du goût. La candidose buccale et les caries dentaires sont des complications habituelles. S'ajoutent à cela des difficultés lors de la mastication, la déglutition et l'élocution.

Examens de laboratoire. L'évaluation de l'excrétion salivaire, la radiographie, l'histologie et la scintigraphie sont utilisées.

Traitement. Il est fonction de la cause de la xérostomie. La salive artificielle peut être utilisée : récemment, on a utilisé l'anetholetrithione pour stimuler la sécrétion des glandes salivaires.

33. Lésions pseudo-tumorales

Épulis inflammatoire

L'épulis inflammatoire est une réaction commune à une irritation modérée faite d'un tissu de granulation. Elle est très fréquente chez les femmes (ratio 2/1) et apparaît à tout âge, bien que 60 % des patients soient âgés de 11 à 40 ans. Cliniquement, l'épulis inflammatoire apparaît comme une masse non douloureuse, exophytique, pédiculée ou sessile d'un rouge sombre. La surface en est lisse ou lobulée, souvent érodée, et elle est recouverte d'une membrane blanc-jaunâtre. La lésion est molle et présente une tendance hémorragique spontanée ou après une irritation légère. Elle grossit rapidement et sa taille est généralement comprise entre 0,5 et 1 centimètre. La gencive est la localisation la plus fréquente (70 %) suivie par la langue, les lèvres, la muqueuse jugale, le palais[1], etc. (Fig. **482-484**).

NDT : les localisations autres que la gencive portent en français le nom de botryomycome ou granulome inflammatoire pseudo-tumoral.

Le diagnostic différentiel comprend le granulome périphérique à cellules géantes, l'épulis fibreuse ossifiante, le léiomyome, l'hémangiome, l'hémangio-endothéliome, l'hémangiopéricytome, le sarcome de Kaposi et les tumeurs métastatiques.

Examens de laboratoire. L'histologie est utile au diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Épulis de la grossesse

L'épulis de la grossesse apparaît au cours de la grossesse et est cliniquement et histologiquement identique à l'épulis inflammatoire. Elle est généralement située sur la gencive et apparaît après le troisième mois. Cliniquement, elle se présente comme une masse unique pédiculée dont la surface est lisse et rouge (Fig. **485**). Il y a rarement plus d'une lésion sur la gencive. Après l'accouchement la tumeur peut régresser spontanément, voire disparaître.

Le diagnostic différentiel comprend l'épulis banale et le granulome périphérique à cellules géantes.

Examens de laboratoire. L'histologie aide au diagnostic.



Fig. **482**. Épulis (épulis en grec signifie « sur la gencive »).



Fig. **483**. Botryomycome de la pointe de la langue.



Fig. **484**. Botryomycome du rebord vermillon de la lèvre.

Traitement. Exérèse chirurgicale, si possible en post-partum, si l'épulis persiste. Elle peut être retirée sous anesthésie locale pendant la grossesse si elle est gênante.

Granulome post-extraction

Le granulome post-extraction ou épulis granulomateuse est un granulome qui apparaît de façon caractéristique dans l'alvéole dentaire, après extraction (Fig. **486**). La cause en est en général un corps étranger, tels un séquestre osseux ou des résidus d'amalgame auxquels s'ajoute une formation tissulaire inflammatoire.

Traitement. Ablation chirurgicale.

Granulome fistulisé

C'est un granulome dont la fistule siège de façon caractéristique à l'apex d'une racine dentaire ou en regard d'un parodonte infecté (Fig. **487**).

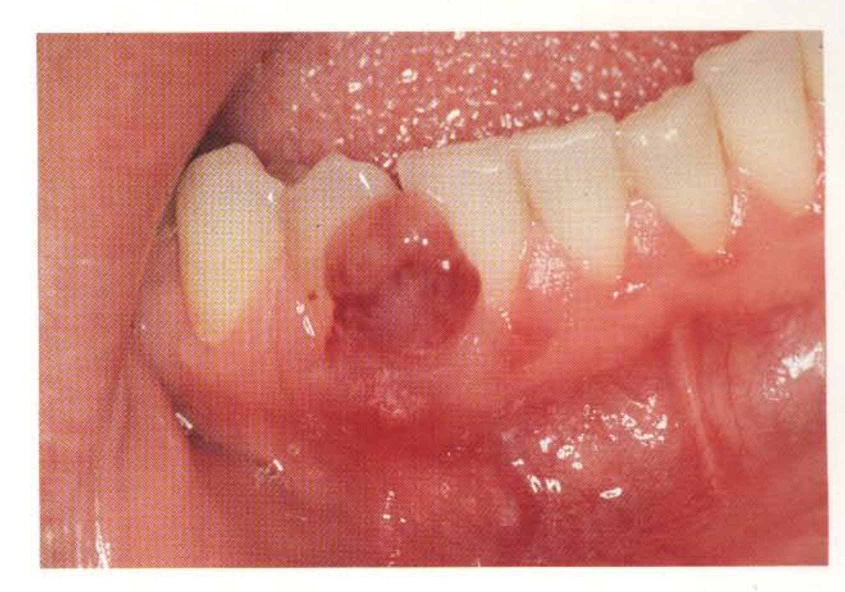


Fig. **485**. Épulis de la grossesse d'une gencive.



Fig. **486**. Granulome d'une alvéole dentaire après extraction.

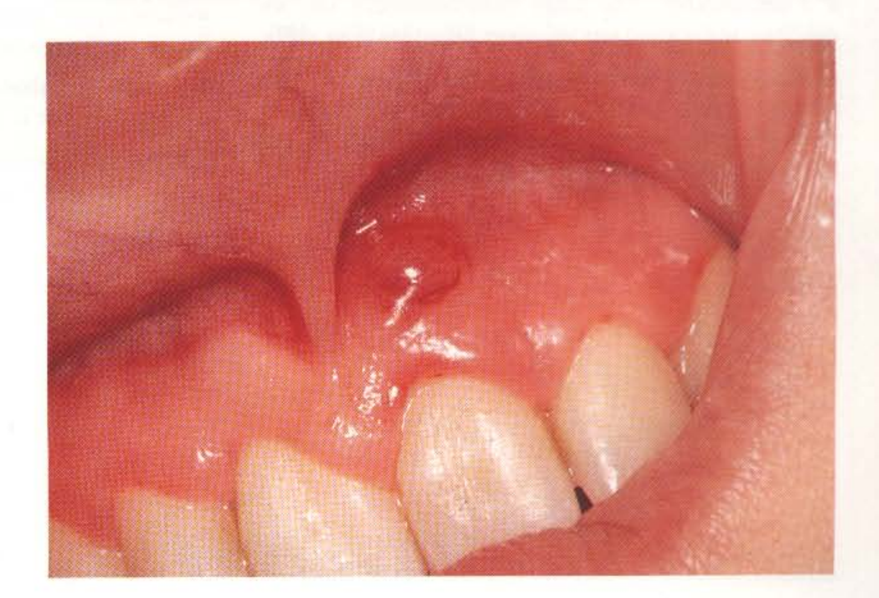


Fig. **487**. Granulome dentaire péri-apical fistulisé.

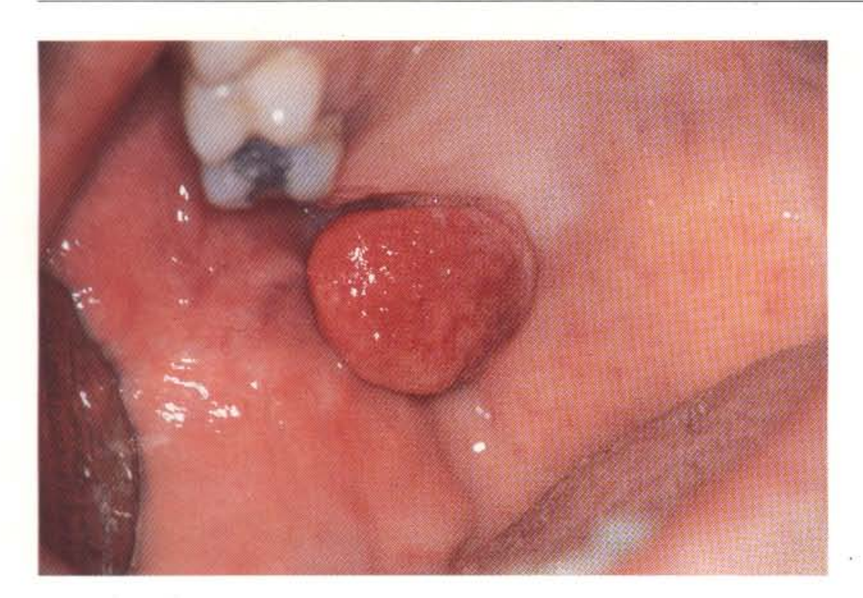


Fig. **488**. Granulome périphérique à cellules géantes du maxillaire supérieur.

Granulome périphérique à cellules géantes

Le granulome périphérique à cellules géantes est une tumeur bien caractérisée cliniquement et histologiquement qui s'observe exclusivement sur les gencives des deux maxillaires. Ce n'est pas une néoplasie vraie mais une réaction tissulaire à des irritations locales réactionnelles à une denture mixte. Elle est plus fréquente chez les garçons avant 16 ans, mais deux fois plus fréquente chez les filles après 16 ans. Cliniquement, c'est une tumeur bien circonscrite, pédiculée ou sessile, de coloration rouge foncé, hémorragique et souvent ulcérée (Fig. **488**). Elle est de consistance élastique et son diamètre varie de 0,5 à 2 centimètres. Elle siège habituellement sur les gencives, mais aussi sur les zones édentées (Fig. **489**).

Le diagnostic différentiel comprend l'épulis, le granulome post-extraction, le fibrome périphérique ossifiant, l'hémangiopéricytome, l'hémangio-endothéliome et le sarcome de Kaposi.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie est utile au diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale.

Épulis congénitale du nouveau-né

L'épulis congénitale du nouveau-né est une affection rare non tumorale mais réactionnelle ou dégénérative dont l'origine vraisemblable est mésenchymateuse. Elle survient chez les nouveau-nés, exclusivement sur les rebords alvéolaires des maxillaires. La lésion se développe habituellement sur le maxillaire supérieur environ dix fois plus souvent chez le garçon nouveau-né que chez la fille. Cliniquement, elle existe à la naissance, sous forme d'une tumeur asymptomatique unique pédiculée de coloration normale ou rouge, de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre (Fig. **490, 491**).

Le diagnostic différentiel comprend les tumeurs mélanotiques neuro-ectodermiques de l'enfance, l'épulis inflammatoire et les fibromes.

Examens de laboratoire. L'anatomopathologie est essentielle pour le diagnostic.

Traitement. Exérèse chirurgicale bien que des régressions spontanées aient été rapportées.

Fig. **489**. Granulome périphérique à cellules géantes du maxillaire inférieur.

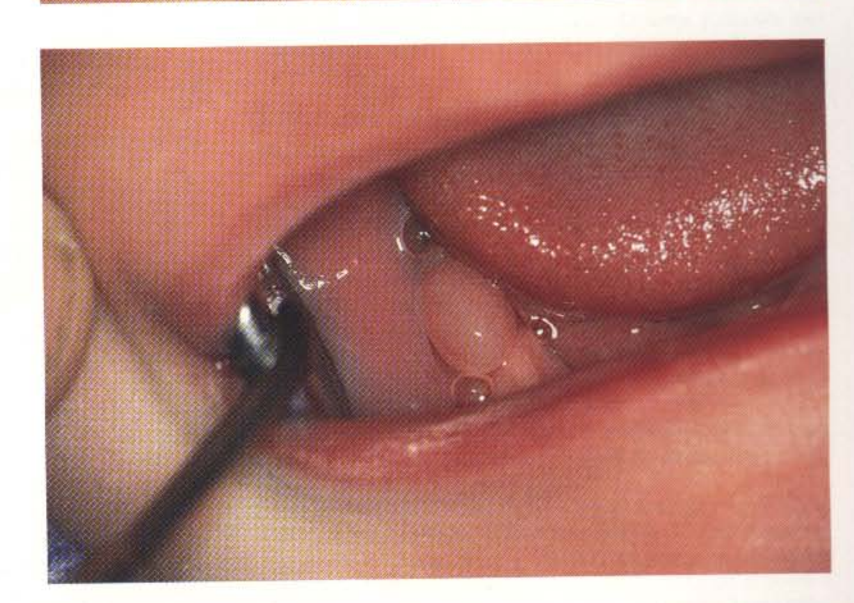


Fig. **490**. Épulis congénitale du nouveau-né.

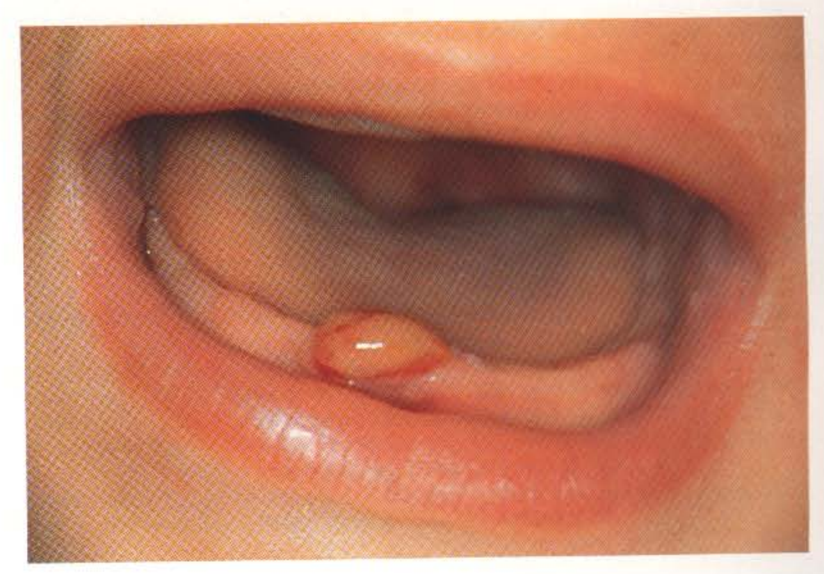


Fig. **491**. Épulis congénitale du nouveau-né.

Index

Les chiffres en **gras** indiquent les pages avec figures.

C

D

E

F

G

H

I

J

K

L

M

U

V

W

X

Z